

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1906

39
N°
—

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 22 novembre 1906, à 1 heure

PAR

J. BONNABEL

De la Faculté de Médecine de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE QUELQUES AFFECTIONS CONGÉNITALES

DU CŒUR

COMPATIBLES AVEC L'EXISTENCE ET DE LEUR PRONOSTIC

Président : M. HUTINEL, professeur.

*Juges : { MM. CORNIL et CHANTEMESSE, professeurs.
MÉRY, agrégé.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

LIBRAIRIE DES FACULTÉS

A. MICHALON

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26

—
1906

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie.	P. POIRIER
Physiologie	CH. RICHEL
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	BRISAUD.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE
Histologie.	CORNIL.
Opérations et appareils	MATHIAS DUVAL
Pharmacologie et matière médicale.	SEGOND
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	GILBERT
Médecine légale.	CHANTEMESSE.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée.	DEJERINE.
Clinique médicale.	ROGER.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
	GRANCHER.
Maladies des enfants	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	GAUCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.	LE DENTU.
Clinique chirurgicale.	TERRIER.
	BERGER.
	RECLUS.
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	ALBARRAN.
Clinique d'accouchements	BUDIN.
Clinique gynécologique	PINARD.
Clinique chirurgicale infantile	POZZI.
Clinique thérapeutique	KIRMISSON.
	A. ROBIN.

Agrégés en exercice.

MM.			
AUVRAY	DUPRE	LEGUEU	RICHAUD
BALTHAZARD	DUVAL	LEPAGE	RIEFFEL (chef
BRANCA	FAURE	MACAIGNE	destrav. anat.)
BEZANÇON	GOSSET	MAILLARD	TEISSIER
BRINDEAU	GOUGET	MARION	THIROLOIX
BROCA (ANDRÉ)	GUIART	MAUCLAIRE	VAQUEZ
CARNOT	JEANSELME	MERY	WALLICH
CLAUDE	LABBE	MORESTIN	
CUNEO	LANGLOIS	POTOCKI	
DEMELIN	LAUNOIS	PROUST	
DESGREZ	LEGRY	RENON	

Le Secrétaire de la Faculté : M. DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

*Faible témoignage de profonde affection
et de reconnaissance.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE INTERNE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

MÉDECIN DE L'HÔPITAL DES ENFANTS ASSISTÉS

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

AVANT-PROPOS

Dans cette étude des malformations congénitales du cœur, nous n'avons eu en vue que celles qui offrent un intérêt clinique, c'est-à-dire celles qui sont assez fréquentes pour qu'un praticien ait chance de les observer et compatibles avec une suffisante survie pour qu'il puisse suivre leur évolution. Nous avons divisé notre travail d'une manière très simple.

Dans un premier chapitre nous avons cru devoir donner un aperçu historique des affections congénitales du cœur. Dans cet historique que nous avons divisé en quatre phases, nous avons résumé à la phase pathogénique les deux théories principales qui cherchent à expliquer les malformations cardiaques. Nous avons consacré un chapitre à leur étiologie, leur anatomie pathologique, leur symptomatologie. Les modifications du sang qu'elles présentent, leur physiologie-patho-

logique et celle d'un de leurs principaux syndromes, la cyanose, ont été de même l'objet d'un chapitre spécial. Nous avons enfin étudié leur diagnostic et nous nous sommes plus spécialement occupé dans nos derniers chapitres de leur évolution, de leur pronostic et de leur traitement. Nous avons terminé notre travail par nos observations personnelles et celles que nous avons cru devoir recueillir pour les besoins de cette étude.

Au début de ce travail la reconnaissance, plus encore que la tradition, nous impose l'agréable devoir d'exprimer notre profonde gratitude à tous les maîtres dont l'enseignement nous a été si précieux dans l'accomplissement de nos études médicales, hélas ! trop vite terminées. Nous remercions bien sincèrement nos premiers maîtres de l'École de médecine de Marseille : MM. les D^{rs} ALEZAIS, BOY-TEISSIER, ROUX DE BRIGNOLLES ; nos maîtres de la Faculté de médecine de Paris : M. le professeur RECLUS, MM. les D^{rs} MAYGRIER, BROCCQ, BARIÉ, COMBY, BABINSKY et BOURCY ; nous adressons un respectueux souvenir à la mémoire de notre premier maître à Paris, M. le D^r CUFFER. Nous remercions également nos maîtres des hôpitaux du Havre : MM. les D^{rs} WALCH, CARON, TERMET, DEVILLE ET DU PASQUIER qui, pendant notre internat, nous prodiguèrent leurs meilleurs conseils.

Que notre excellent ami le D^r BALDENWECK, dont le savoir n'a d'égal que la modestie et qui entre autres marques de bienveillance, a mis à notre disposition les

principaux éléments de ce travail, reçoive en même temps que tous nos remerciements le témoignage de notre grande estime et l'assurance de notre très vive et très cordiale sympathie.

Nous adressons à M. le professeur HUTINEL, qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, l'hommage de notre profond respect et de notre grande reconnaissance.

HISTORIQUE

Si l'on étudie la genèse de nos connaissances sur les malformations congénitales du cœur, on voit que l'histoire de ces maladies a passé par une série de révolutions portant simultanément sur l'anatomie pathologique, la pathogénie, la physiologie pathologique tandis que la clinique rapidement étagée par d'anciennes observations se perfectionne néanmoins insensiblement. Ces vices de conformation du cœur compatibles avec une survie plus ou moins longue se manifestent par des signes fonctionnels et physiques qui, depuis longtemps, ont attiré l'attention des observateurs. Se basant sur le plus important de ces signes, la cyanose, on appliqua le nom de maladie bleue à l'ensemble des accidents résultant des malformations cardiaques. Bien que cette dénomination ne convienne qu'à une catégorie de cas, bien que le terme de cyanose n'exprime qu'un syndrome, nous le considérerons ici, suivant la tradition classique, comme la signification clinique la plus habituelle des affections congénitales du cœur. Les premiers, Morga-

gni et Sénac en 1749, ébauchèrent l'histoire de la maladie bleue. Chamseru, en 1780, l'observant chez une fille de 8 ans, l'appelle « ictère violet » et la classe dans le groupe des ictéridies ou changement de couleur de la peau. Caillot, en 1807, Corvisart, en 1818 et surtout Gintrac en 1814 et 1824 incriminent le mélange du sang veineux et du sang artériel au niveau du cœur et des gros vaisseaux présentant une communication anormale.

Ferrus, en 1823, et Louis à la même époque combattent cette assertion et rattachent la cyanose à la gêne mécanique de la circulation et à la stase capillaire résultant de « modifications organiques fort diverses », Louis, en particulier, fixe les grandes lignes de la maladie et insiste sur la coïncidence dans plus de la moitié des cas d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Déjà Hunter avait signalé chez un individu mort de cyanose, une communication interventriculaire associée à un rétrécissement de l'artère pulmonaire et des observations analogues avaient été publiées par Tiedemann et Stein.

Depuis lors de nombreux travaux consacrés à la cyanose ont toujours eu pour but d'apporter des arguments nouveaux à l'une ou l'autre opinion. Parmi les plus importants nous citerons ceux de Bouillaud (1811), Deguise, Peacock (1858), Almagro (1862), Pize (1864), M. Raynaud, F. Franck qui, en 1878, dans un article qu'il fit paraître dans la *Gazette hebdomadaire de médecine*, pose les bases du diagnostic de la persistance du canal artériel, Henri Roger dont le mémoire lu à

l'Académie de médecine en 1879 fit époque, M. Grancher, en 1880, Fallot, en 1888, qui dégage le type anatomique le plus fréquent ainsi que d'autres types d'une moindre fréquence, Bard et Curtillet, en 1889, Mous-sous, en 1893, Mouillé, en 1896, Rabé, en 1899.

Malgré cette intrication de recherches, malgré des retours à des conceptions abandonnées, il est plus com-mode et plus simple pour l'exposé de la description de diviser les étapes par lesquelles ont passé nos connais-sances, en phases clinique, anatomo-pathologique, physio-pathologique et pathogénique.

Phase clinique. — Depuis que Gintrac père et que Louis en eurent esquissé les traits, la symptomatolo-gie des affections cardiaques se précise avec les obser-vateurs qui suivirent, d'une part par une observation plus soignée des faits signalés, d'autre part, par la dif-férenciation d'affections avec lesquelles ces maladies avaient été confondues : états asphyxiques divers, asystolie, etc., et dans d'autres cas parfois difficiles où la cyanose s'accompagnait bien de communications entre les cavités cardiaques mais où cette communica-tion était acquise, artificielle, par endocardite ulcéreuse, aiguë, anévrysme de la paroi. La symptomatologie paraissait donc fixée lorsque dans ces dernières an-nées elle s'est enrichie de faits nouveaux portant sur les modifications très spéciales du sang. A ces recher-ches très intéressantes, sur lesquelles nous reviendrons, se rattachent les noms de Variot, Widai, Hayem, Rendu, Ausset, et principalement Krehl et Vaquez. Elles ont permis à ces derniers auteurs de donner une

théorie spéciale sur la cyanodermie et de la faire servir au diagnostic. Les recherches de Krehl (1889) et Vaquez (1892) montrent qu'il existe, chez les sujets affectés de cyanose chronique, une hyperglobulie à laquelle on pourrait sans doute attribuer un rôle dans la pathogénie de la cyanodermie. Elles ont été suivies de nombreuses publications sur ce sujet de la part de Eger (1893), Marie, Hayem, Rendu, Widai et Variot.

Mais les travaux récents qui ont surtout porté sur l'anatomie pathologique et la pathogénie ne sont pas restés stériles non plus sur le terrain de la clinique. C'est ainsi que se sont dégagées des formes spéciales étudiées surtout par Bard, Curtillet, Variot et Dufloeq. Bard et Curtillet, en 1889, attirèrent, en effet, l'attention sur une forme spéciale de cyanose qu'ils appelèrent la cyanose tardive. Ils produisent deux observations dont l'une se rapporte à un homme de 47 ans, l'autre à un homme de 54 ans. Ces deux individus dans les derniers jours de leur vie avaient présenté une teinte cyanotique très intense des téguments et à l'autopsie on trouva outre des lésions pulmonaires avancées, une large persistance du trou de Botal. Bard et Curtillet ayant fait des recherches bibliographiques ont rencontré divers cas analogues. Ils concluent donc qu'à côté de la forme la plus connue, la forme précoce de la cyanose, il existe une forme tardive qui survient à un âge avancé ; elle éclate lorsqu'une affection acquise, pulmonaire ou cardiaque, arrive à rompre, au profit de l'oreillette droite, la répartition normale des pressions intra-cardiaques ; l'excès de pression ouvre le trou de Botal et permet le

passage du sang veineux dans l'oreillette gauche. Ces faits ont été confirmés par Morisset (1890), Pic (1893).

En 1890, MM. Variot et Gampert relatèrent un cas très intéressant à l'autopsie duquel ils avaient rencontré une large communication interventriculaire, un rétrécissement uniforme du tronc de l'artère pulmonaire, une égalité des parois des deux ventricules. Mais ce qu'il y avait de remarquable c'est que pendant la vie du petit malade, aucun souffle cardiaque n'avait été constaté. En 1896, Frenkel publia une observation analogue à celle de MM. Variot et Gampert. En 1899, MM. Variot et Devé, en 1900 Armand Delille, en apportèrent deux cas nouveaux. Il existe donc, dit Besson, qui, dans sa thèse, tire les conclusions de tous ces faits, un type spécial de cyanose congénitale ne se traduisant par aucun signe d'auscultation. L'absence de souffle au foyer de communication interventriculaire semblerait due à l'égalité de pression du sang dans les deux ventricules. Ce travail fut suivi par d'autres observations de M. Variot en 1902 et en 1903 et celle de M. Lemerle recueillie à la clinique infantile de l'Hôtel-Dieu de Toulouse.

Enfin le 23 février 1904 à la séance de la Société de pédiatrie, MM. Variot et Sebilleau attirèrent l'attention sur une variété de cyanose caractérisée par des crises qui passent au premier plan. Ces crises impriment, à la maladie, un cachet spécial par leur extrême intensité, par les troubles nerveux coexistant, allant jusqu'à la perte de connaissance. Pour bien mettre le rôle essentiel des crises, MM. Variot et Sebilleau donnèrent à

cette nouvelle forme le nom de cyanose congénitale paroxystique.

Phase anatomo-pathologique.— A l'origine les auteurs ont eu leur attention fixée par les malformations, en particulier ou l'absence des cloisons cardiaques. Et l'on voit très longtemps la persistance du trou de Botal dominer l'anatomie pathologique et la pathogénie. Cette idée continue à se répandre avec Valleix, Grisolle, Gintrac fils, Jaccoud (1877). Mais déjà ces deux derniers auteurs insistent, en même temps que Bouilland, Deguise, Meyer, sur la fréquence de la coïncidence de la sténose pulmonaire. Néanmoins nombre d'auteurs attribuent encore une part importante au manque d'oblitération du trou de Botal (Laveran-Leyden, 1885).

Cependant à la suite des travaux de Larcher, de Debely (1878), Grancher en 1880 précise les différentes lésions anatomiques, note la fréquence relative et met en relief le rôle primordial du rétrécissement de l'artère pulmonaire et élimine de la clinique les faits qui rentrent plutôt dans la tératologie. M. Raynaud et Morel (1881) s'élèvent également contre la manière de voir classique qui ne cadre pas du tout avec les premières observations ni avec l'opinion de Gintrac père et de Cruveilhier. En 1888 paraît le mémoire fondamental de Fallot qui insiste tout d'abord sur la distinction à établir entre un trou de Botal largement ouvert c'est-à-dire anatomiquement et physiologiquement, et un trou de Botal ouvert anatomiquement mais fermé physiologiquement par la disposition de la cloison et par la différence de tension dans les deux oreillettes ainsi que l'avait déjà montré

Cruveilhier. Cet auteur s'attache à montrer que, même dans le premier cas cette lésion en tant qu'isolée, n'est pas directement liée à la cyanose, que celle-ci dans la majorité des cas répond à un substratum anatomique complexe mais bien défini. Dans son travail, qui marque également au point de vue pathogénique, une nouvelle étape de l'histoire des malformations cardiaques, Fallot se basant sur cinquante-cinq observations, conclut que dans soixante-quatorze pour cent des cas, les signes classiques de cyanose sont dus aux lésions suivantes :

Communication interventriculaire ; hypertrophie du ventricule droit ; rétrécissement de l'artère pulmonaire ; déviation de l'aorte à droite.

Phase physio-pathologique. — Sénac et Morgagni frappés par les communications anormales qui existaient entre les différentes cavités cardiaques, dans les premières autopsies d'enfants cyanotiques, attribuèrent la cyanose au mélange des deux sangs. Cette théorie vigoureusement soutenue par Gintrac père dans sa thèse de 1814 et dans un mémoire de 1824, fut acceptée entièrement par Gintrac fils, Favre, Paget, Hope et Walsh. Bard et Curtillet se montrent partisans du mélange ; Charrin et Le Noir, Baumel, Rendu l'acceptent.

En 1902 Marfan défend la théorie de Gintrac à la Société de pédiatrie.

En 1823 Ferrus et Louis attirant l'attention sur la fréquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire invoquèrent pour expliquer le phénomène cyanose, le dé-

faut d'hématose par insuffisance d'irrigation pulmonaire.

M. le professeur Grancher, dans son article *cyanose* du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales* considère la coloration bleue des téguments comme résultant de la gêne mécanique de la circulation et de la dilatation passive des capillaires superficiels par un sang mal hématosé. C'était la théorie de la stase sanguine qu'avait admise Morgagni et que Valleix, Niemeyer, Rokitansky, Féréol, Potain, avaient défendu.

Enfin en ces dernières années Krehl, Vaquez, Gibson, Marie, Variot soutinrent la théorie qui consiste à admettre la polyglobulie comme cause directe de la cyanose congénitale.

Nous étudierons plus longuement ces diverses théories dans notre chapitre de Physiologie pathologique. Nous n'y insisterons donc pas davantage pour l'instant.

Phase pathogénique. — Les auteurs ont eu deux façons différentes pour expliquer les malformations congénitales du cœur.

Les uns (Cruveilhier, Meyer, Larcher, Lancereaux, Grancher) admettent une endocardite fœtale qui, siégeant dans le cœur droit, amène le rétrécissement de l'artère pulmonaire. Si celui-ci survient avant la septième semaine la cloison interventriculaire qui n'est pas achevée à ce moment, s'arrête dans son développement par la gêne du courant circulatoire. Plus tard c'est la cloison auriculaire qui ne se complète pas.

De plus si le rétrécissement de l'artère pulmonaire est très marqué, la faible quantité de sang qui y circu-

lera sera tout à fait insuffisante pour répondre à l'appel énergétique fait par le réseau vasculaire des poumons et des emprunts de sang seront constamment faits à l'aorte par l'intermédiaire du canal artériel. La perméabilité de ce canal sera donc conservée.

Dans la théorie tératologique ou de Rokitansky c'est le cloisonnement anormal du bulbe artériel qui entraîne toutes les autres malformations, c'est lui qui provoque directement le rétrécissement de l'artère pulmonaire. Du cloisonnement vicieux du bulbe découlent en outre de la sténose pulmonaire, la dilatation et le transport vers la droite de l'aorte, l'étranglement et le trajet raccourci de l'infundibulum, la communication interventriculaire. De même la stase sanguine produite dans l'une ou l'autre oreillette, lors de sténose ou d'atrésie de l'un ou de l'autre des troncs artériels, entraîne d'après Rokitansky, la dilatation de cette oreillette et entrave le développement régulier de la cloison. En un mot ce cloisonnement vicieux du bulbe change complètement la texture de l'édifice cardiaque non plus par des changements de la mécanique circulatoire mais par une modification complète du plan de construction, la cloison du bulbe artériel représentant en quelque sorte la pièce directrice.

Telles sont les deux théories en présence. L'une et l'autre ont leurs partisans. L'existence d'altérations de nature inflammatoire ne saurait être niée par la présence de lésions endocardiques banales : épaisissements, cicatrices, adhérences valvulaires. D'autre part ces lésions peuvent être postérieures à un arrêt de déve-

loppement ; la malformation étant un appel à l'endocardite.

L'endocardite fœtale doit être acceptée notamment lorsqu'on rencontre un rétrécissement pulmonaire accompagné de persistance du trou de Bo'al ; mais pour qu'elle puisse empêcher le cloisonnement des ventricules il est de toute nécessité qu'elle s'exerce avant la septième semaine de la vie intra-utérine. Or, ainsi que l'ont fait remarquer, Moussous et E. Weill, à cette époque le cloisonnement du bulbe n'est pas achevé encore et l'on ne voit point comment un rétrécissement inflammatoire endocardique atteindrait exclusivement l'un des segments du bulbe aortique avant que sa division soit complète.

ÉTIOLOGIE

Il est difficile de préciser la fréquence des affections congénitales du cœur.

M. Weill dans ses travaux personnels en compte 3 cas sur 281 cas de cardiopathies de tous genres soit environ 2 pour 100 et sur 6.000 malades. Tous les auteurs reconnaissent leur prédilection pour le sexe masculin. Sur 3 enfants atteints de maladie bleue il y a, dit M. le professeur Grancher, deux garçons et une fille.

Toutefois Peacock sur 110 cas a trouvé 61 garçons, soit 55 pour 100 ; et Stölker sur 77 cas, 44 garçons, soit 57 pour 100. L'influence de l'hérédité est incontestable ; elle joue un rôle indéniable. Tantôt les parents ont une affection cardiaque.

Rezek rapporte l'histoire d'une famille où pendant quatre générations successives, se trouvent des affections cardiaques, cette même famille présente deux cas de maladie bleue.

Eger a vu, dans deux familles, frères et sœurs présentant les signes de la maladie bleue. Chez trois enfants

du même père, Friedberg cite la même coïncidence et Orth l'indique pour 2 enfants du même père mais de lits différents. Dobnez cite 3 cas dans la même famille.

Bien qu'il y ait des cyanoses familiales il n'est pas démontré que les cyanoses se transmettent directement par l'hérédité ; en général les maladies du cœur qu'on a retrouvées chez les ascendants étaient des maladies du cœur acquises.

Tantôt c'est le rhumatisme des parents qui intervient.

Dans un cas de Haranger (Thèse de Paris, 1882) le père était convalescent d'une attaque de rhumatisme au moment de la conception. Le rhumatisme de la mère pendant la grossesse est aussi un facteur important : on a été jusqu'à dire qu'elle faisait son endocardite au niveau des orifices cardiaques de son enfant. Kuhn cite des observations significatives de rhumatisme articulaire grave chez la mère pendant la grossesse.

Mais ces cas sont tout à fait exceptionnels et il faut reconnaître que si les maladies congénitales du cœur étaient sous la dépendance héréditaire du rhumatisme des parents, elles seraient infiniment plus fréquentes puisque l'affection causale est d'une observation particulièrement courante. Le rachitisme a été également incriminé et Strehler, que cite Gintrac, relate le fait d'une femme rachitique qui mit au monde cinq enfants lesquels furent tous atteints de cyanose. Le père eut, avec une autre femme, des enfants très bien portants. M. le professeur Hayem rapporte un cas de maladie congénitale chez une femme qui avait une pneumonie pendant l'accouchement. Si l'on admet, comme dit le

professeur Hayem, que les microorganismes capables de produire l'endocardite chez la mère peuvent traverser le placenta et atteindre le cœur du fœtus, on peut expliquer de même certains cas d'affection cardiaque congénitale survenus à la suite d'une pneumonie.

Le rôle funeste de la consanguinité des parents a été noté. Eger a relevé cette étiologie trois fois sur douze cas de cyanose. Peacock a signalé comme cause possible les fortes impressions morales ou les chocs de la mère pendant la grossesse. Moussous a noté deux fois, d'une façon indiscutable, le rôle néfaste du refroidissement de la mère pendant la grossesse, et Ferber rapporte le cas d'une femme exposée à des refroidissements répétés vers le cinquième mois de la grossesse. L'enfant atteint de cyanose mourut à 18 mois avec les lésions suivantes : rétrécissement pulmonaire, communication interventriculaire, qui dataient d'avant le cinquième mois de la gestation.

Une coïncidence frappante est celle des maladies congénitales du cœur avec d'autres malformations physiques. Chez les sujets atteints d'affections congénitales du cœur, on trouve, en effet, assez fréquemment, d'autres anomalies de développement en dehors du cœur. Rokitansky cite par exemple le bec de lièvre et la division du voile du palais ; Orth, l'imperforation de l'anus, l'hypospadias ; Fallot, E. Barié, l'inversion des viscères ; Barbillon, les malformations des maxillaires, du pavillon de l'oreille avec atrophie de l'apophyse mastoïde. Une autre coïncidence frappante est celle des maladies congénitales du cœur avec certaines mala-

dies nerveuses, hystérie, surdi-mutité (Eichhorst); idiotie (Marfan), et il n'est pas douteux que les causes réelles des arrêts de développement du cœur doivent prendre certainement place parmi toutes celles qui conduisent à la dégénérescence physique ou mentale.

Deux causes nous restent à examiner pour compléter cette étiologie des malformations congénitales du cœur ; nous voulons parler de la tuberculose et de la syphilis qui, en dehors de celles que nous avons citées et auxquelles nous ajouterons encore l'alcoolisme et le saturnisme des parents (Carré), jouent un rôle très important dans l'étiologie des malformations cardiaques.

La tuberculose n'a pas été très sérieusement recherchée ; toutefois on cite des observations qui ne permettent pas de douter du rôle étiologique de cette maladie.

Carré, dans sa thèse de Paris, relate plusieurs observations dans lesquelles la tuberculose des parents est bien démontrée. Dans une observation personnelle qu'il a recueillie dans le service de M. le Dr Oulmont, il cite le cas d'un jeune homme âgé de 18 ans, dont le père est mort alcoolique et la mère tuberculeuse, qui est tuberculeux lui-même, et qui est de plus, atteint de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. De même dans les observations qu'il a recueillies dans le service du professeur Hutinel aux Enfants assistés, la tuberculose des parents est latente et les lésions constatées sont d'une part un retrécissement congénital de l'artère pulmonaire et chez un autre malade de

47 ans, l'oblitération de l'artère pulmonaire par un diaphragme percé à son centre d'un tout petit orifice.

Dans une autre observation recueillie également dans le service du Dr Oulmont la malade a une sœur phthisique ; huit frères et sœurs de sa mère sont morts de tuberculose pulmonaire, son grand-père également, son père a succombé à des accidents d'intoxication par le plomb.

Cette malade est atteinte d'un rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire.

La tuberculose joue donc un rôle important dans l'étiologie des malformations cardiaques.

Le rôle de la syphilis semble encore plus probant. Crocker relate un cas de sténose pulmonaire chez un enfant dont la mère était manifestement syphilitique et avait déjà présenté plusieurs avortements. Virchow, Rauchfuss, Pott, l'ont rencontrée chez la mère. Sur douze cas, Eger l'a constatée trois fois chez le père et si Parrot en niait le rôle, Lancereaux l'admettait.

Dans sa remarquable thèse sur les stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis, M. Edmond Fournier, par la considération d'un certain nombre de cas cliniques ou microscopiques qu'il a relevés dans la littérature médicale est amené à cette conclusion que dans la production des malformations cardiaques, le rôle de l'infection, notamment de l'infection syphilitique, est possible. Edmond Fournier ajoute : « Je crois l'influence hérédo-syphilitique coupable de malformations cardiaques ou vasculaires. » Dans quatre observations il a noté la persistance du trou de Botal ; cinq fois l'exis-

tence d'une communication interventriculaire, neuf fois l'existence de la maladie bleue. Une de ces observations de cyanose congénitale est particulièrement intéressante par ce fait que l'enfant affecté de cette cyanose était le fils d'une femme tabétique par hérédosyphilis. Dans deux cas il a noté des anomalies et des atrésies de gros troncs vasculaires de la base du cœur. Nous citons deux des observations publiées par Edmond Fournier. Dans chacune d'elles, en outre des lésions cardiaques importantes comme dans celle de Lancereaux où le cœur présentait des anomalies multiples, une communication interventriculaire et interauriculaire, une atrésie de l'orifice pulmonaire, on trouve des lésions manifestement syphilitiques telles que, gommès du foie, du pòmmon, infiltration gommeuse du myocarde.

En résumé, si l'on peut citer comme causes importantes des malformations cardiaques, l'hérédité, le rachitisme, le rhumatisme, l'alcoolisme, le saturnisme la tuberculose, on peut conclure avec Edmond Fournier et Éger que, lorsqu'on se trouvera en présence d'une malformation congénitale du cœur, il importera aussi de rechercher si elle n'a pas de rapport étiologique avec la syphilis.

EMBRYOLOGIE. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Avant d'étudier l'anatomie pathologique des malformations cardiaques compatibles avec la vie, nous allons donner quelques notions d'embryologie indispensables pour bien comprendre les lésions que nous étudions ensuite. Chez l'embryon humain c'est du douzième au dix-huitième jour que le cœur fait son apparition. La première ébauche du cœur est représentée par deux cylindres pleins, situés dans la splanchnopleure, qui s'accolent sur la ligne médiane et qui ne tardent pas à fusionner pour constituer un tube unique creusé d'une cavité centrale qui, elle-même, se subdivise en portion auriculaire, ventriculaire, bulbaire ou artérielle par des constriction transversales. Le cœur est donc tout d'abord mono-auriculaire, mono-ventriculaire. Grâce à des cloisonnements antéro-postérieurs, la séparation entre les trois compartiments, oreillette, ventricule et bulbe, va s'effectuer. Ainsi se divisent le ventricule, en ventricule droit et ventricule gauche ; l'oreillette, en oreillette droite et oreillette gauche ; le

bulbe, en aorte et artère pulmonaire. Le dédoublement du bulbe forme en avant et à gauche l'artère pulmonaire, en arrière et à droite l'aorte. Le cloisonnement s'opère d'abord sur le bulbe artériel et sur le ventricule. Le bulbe se cloisonne le premier ; le ventricule à peu près à la même époque. Pour le ventricule et le bulbe le cloisonnement est terminé à peu près à la même époque. Vers la septième semaine celui du bulbe serait accompli. Chez des embryons humains de cet âge, Kölliker a, en effet, constaté une artère pulmonaire et une aorte parfaitement distinctes. Vers la huitième semaine, le cloisonnement interventriculaire serait achevé à son tour. C'est l'opinion de Coste, Ecker et Schmidt. D'après Kölliker cet achèvement pourrait être terminé même dès la fin de la septième semaine. A l'encontre du cloisonnement du bulbe il se développe de bas en haut. Une fois achevée la cloison interventriculaire est définitivement constituée par : 1° une portion postérieure la plus étendue, de constitution musculaire, venant se terminer en haut entre les deux orifices auriculo ventriculaires et se reliant à la cloison interauriculaire par l'intermédiaire du cordon commissural. C'est le septum postérieur de Rokitansky ; 2° par une portion antérieure également musculaire correspondant aux deux vaisseaux artériels ; c'est le septum antérieur de Rokitansky divisible en deux portions : zone aortique, zone pulmonaire ; 3° par la portion membraneuse intermédiaire aux deux précédentes formée uniquement par du tissu conjonctif.

Le cloisonnement de l'oreillette s'effectue le der-

nier; vers le cinquième mois environ il est achevé.

Le septum part de la paroi antérieure de l'oreillette et se dirige vers l'embouchure du sinus veineux mais sans l'atteindre.

D'autre part de la paroi postéro-inférieure de l'oreillette se dessine un repli, la valvule du trou ovale, qui s'avance à l'encontre du septum antérieur, l'atteint et se place à sa gauche (Quénu).

Désormais si un arrêt de développement, un travail morbide fœtal se produisent, le cloisonnement peut s'opérer d'une façon tout à fait anormale. Ainsi s'expliqueront les cœurs à deux cavités, une oreillette, un ventricule; les cœurs à trois cavités, deux ventricules, une oreillette; les cœurs à quatre cavités mais cloisonnées défectueusement ou imparfaitement et dans lesquels existeront soit une communication interventriculaire, soit une communication interauriculaire par persistance du trou de Botal. Et il n'est pas douteux que toutes ces malformations sont bien dues à des anomalies de cloisonnement.

D'autre part, quand se forment les deux troncs artériels, il peut se produire une transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire, la première étant placée en avant et émergeant du ventricule droit, la seconde restant en arrière et sortant du ventricule gauche. Mais alors même que les deux troncs artériels occupent respectivement leur place habituelle, par suite d'un arrêt de développement et d'un travail morbide de la vie intra-utérine; ils peuvent, de même, présenter des malformations dont les principales consistent surtout

dans un rétrécissement soit de l'orifice, soit du tronc de l'artère, que ce soit l'artère pulmonaire ou l'aorte, ou bien encore dans une insuffisance des valvules.

Enfin le cœur peut ne pas occuper sa place habituelle ; il peut subir des déplacements ; on le voit alors tantôt dans l'abdomen, battre en dehors de la poitrine ou faire hernie à travers la paroi.

Ces notions d'embryologie connues, nous allons étudier l'anatomie pathologique des malformations cardiaques congénitales.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous n'étudierons dans ce chapitre que quelques-unes des principales malformations cardiaques congénitales compatibles avec l'existence et présentant un réel intérêt clinique. Il nous suffira donc de citer la dualité du cœur qui a été démontrée dans l'espèce humaine par Collomb de Lyon : le monstre porteur de ce double cœur vécut deux heures. Nous ne ferons que signaler de même les cœurs à deux cavités, une oreillette, un ventricule (Favre, 1827. Foster, 1846) les cœurs à trois cavités, une oreillette, deux ventricules et, plus fréquemment, deux oreillettes et un ventricule. (Chemineau, Breschet, 1826. Halle, 1852).

La survie de ces malformations, dues à des anomalies de cloisonnement ainsi que nous le prouvent les notions d'embryologie écrites plus haut, est courte, quelques jours, quelques semaines un ou deux mois au plus.

Nous citerons de même, sans nous y attarder, les diverses ectopies du cœur qu'on a coutume de diviser en ectopies intrathoraciques et ectopies extra-thoraciques. Dans le premier groupe se place l'ectopie centrale ou mésocardie de Peacock et Kussmaul, ectopie très peu fréquente ; l'ectopie latérale droite, dextrocardie, la plus fréquente. Nous ferons remarquer que cette dextrocardie est assez fréquemment accompagnée de transposition des viscères. M. Sikora, en janvier 1899, a communiqué un cas de M. le Dr Barié à la *Société médicale des hôpitaux*, présentant le plus haut intérêt. Dans le second groupe c'est l'ectopie abdominale dont F. Franck, en 1877, cite un cas. Le cœur après avoir traversé le diaphragme faisait saillie à travers la paroi abdominale ; d'autres fois le cœur est appendu au cou à la façon d'une médaille. Mais tous ces cas sont excessivement graves et très rares ; la survie ne dépasse pas quelques jours. Nous ne les avons cités que par simple curiosité. Nous allons maintenant nous étendre plus longuement sur la communication interventriculaire, la communication interauriculaire, les anomalies de l'artère pulmonaire et de l'aorte, la persistance du canal artériel et sur les lésions qui accompagnent la cyanose tardive, sans souffle et la cyanose paroxystique.

Communication interventriculaire. — Elle a été surtout étudiée par Rokitansky, Henri Roger, Coupland, Dupré et, plus récemment, par Reiss. La cloison interventriculaire peut faire défaut complètement (Bouillaud) C'est un cas rarement observé. Il y a, en effet, dans

ce cas, toujours d'autres vices importants dans la conformation du cœur. La cloison peut être rudimentaire et représentée par une petite crête mal dessinée s'élevant de la région de la pointe, de la partie inférieure du ventricule unique : les valvules des orifices auriculo-ventriculaires contigus se soudent entre elles et les orifices fusionnent par leur circonférence interne (Buhl).

Quant aux perforations, elles n'ont pas de siège précis ; elles sont très rares dans le voisinage de la pointe, moins exceptionnelles vers le centre du septum. Là elles peuvent être multiples et consister simplement en de petits pertuis creusés entre les colonnes charnues de la cloison. Pour l'ércol, la cloison peut être perforée dans sa partie supérieure et médiane ; pour Dupré ce serait la partie supérieure et médiane de la cloison au-dessous de l'insertion de la valvule sigmoïde droite.

Rokitansky a prétendu que jamais le septum membraneux (portion moyenne) n'était intéressé.

Certes Rokitansky a eu raison de s'élever contre l'opinion devenue en quelque sorte classique qui attribuait à l'espace membraneux, en raison de sa structure spéciale, la localisation la plus constante des communications anormales interventriculaires. Mais le septum membraneux n'est pas aussi respecté qu'il veut bien le dire. Moussous admet même qu'il peut être intéressé isolément. Reiss a, en effet, rassemblé six observations de perforation congénitale du septum membraneux et chez trois sujets (faits de Coupland, Rokitansky,

Dupré) l'espace membraneux aortique seul est intéressé.

En général les trois quarts des malformations partielles du septum ventriculaire sont constituées par l'absence de la partie postérieure du septum antérieur.

La cloison interventriculaire paraît inachevée, l'ouverture est semi-lunaire ou circulaire, exceptionnellement triangulaire. Elle permet l'introduction de l'extrémité du petit doigt. Son diamètre varie de 0,005 à 0,008, 0,010 millimètres. Le rebord concave qui la limite inférieurement est lisse, mousse, arrondi, quelquefois un peu tranchant, jamais déchiqueté.

Nous tenons à faire remarquer ici que ces communications interventriculaires congénitales diffèrent essentiellement des perforations acquises de la cloison qui surviennent chez l'adulte et qui sont dues, le plus souvent, à une endocardite ulcéreuse aiguë ou à un anévrysme de la paroi. Ainsi que M. le Dr Barié le fait remarquer, ces communications étudiées par Ogle, Jacoud, Pelvet, Fournier occupent la région membraneuse de Pelvet. On trouve alors des traces de l'anévrysme rompu ou des reliquats d'endocardite généralement ulcéro-végétante. Les bords de la perforation, dit Barié, sont rugueux, déchiquetés et non pas lisses et unis comme dans les communications congénitales ; la perforation est même quelquefois cachée ou obstruée par des masses végétantes.

En résumé, il existe deux variétés très distinctes de perforation de la cloison interventriculaire : l'une portant, le plus souvent, sur la partie postérieure du segment antérieur de la cloison, s'associant fréquemment à un

rétrécissement de l'artère pulmonaire et à une transposition de l'aorte à droite, présente souvent, en même temps, le syndrome de la maladie bleue, avec l'absence fréquente du souffle de Roger dont nous parlerons bientôt ; l'autre siégeant, le plus souvent, au niveau du septum membraneux — maladie de Roger — ne s'accompagnant pas de sténose pulmonaire est caractérisée par le souffle mésocardiaque spécial et par l'absence de cyanosé, en général.

De même quels que soient les caractères de la solution de continuité qui fait communiquer les deux ventricules, on constate, le plus souvent, la déviation du septum interventriculaire, son refoulement vers le ventricule gauche de sorte, que l'aorte, par son orifice inférieur, est à cheval sur la cloison ou même vient s'aboucher comp'lètement dans le ventricule droit.

Communication interauriculaire. — Les malformations proprement dites de la cloison interauriculaire peuvent consister en une absence complète de cette cloison (Méry, 1700).

Dans d'autres circonstances la cloison est dans un état rudimentaire, reste inachevée, et est représentée seulement par un simple repli falciforme ou par une petite crête si peu développée que les deux oreillettes ne forment vraiment qu'une cavité où vient s'ouvrir la veine cave ascendante. Les malformations partielles sont plus fréquentes. Suivant Rokitsansky la cloison tantôt n'atteint pas le plancher des oreillettes, il y a simplement une petite crête implantée sur la paroi supérieure de l'oreillette.

Cependant cette cloison présente le type d'une cloison normale, c'est-à-dire que le trou de Botal existe avec sa valvule qui, tantôt est fermée, tantôt est ouverte ; tantôt c'est l'orifice de communication interauriculaire qui, au lieu d'être en bas, est en arrière et qui même, en ce point, ne descend pas jusqu'au niveau du plancher des oreillettes. Cette partie est bien recouverte par une valvule mais celle-ci est trop courte, insuffisante et, de plus, très souvent fenêtrée, percée de lacunes. Enfin, d'une manière habituelle, la communication a pour cause la permanence du trou de Botal. Cette inoclusion n'est que la persistance d'un état qui, normal pendant tout le cours de la vie intra-utérine, devient pathologique après la naissance. Pendant la vie fœtale, en effet, le sang artérialisé venant du placenta passe librement de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche et, de là, dans le ventricule gauche avant d'être porté par l'aorte dans tous les points de l'économie. Quand, à la naissance la circulation pulmonaire s'établit, le mélange des deux sangs devient inutile et, le plus souvent, la valvule du trou de Botal suffisamment développée pour dépasser dans tous les sens le cadre formé par l'anneau de Vieussens s'oppose au reflux du sang de droite à gauche. Ce reflux est d'autant moins facile que l'inégalité de pression dans les deux oreillettes, tout à la faveur de l'oreillette gauche, applique la valvule contre son cadre charnu. Alors, des adhérences viennent le fixer dans cette position et, le plus souvent, chez les nouveau-nés, l'inoclusion est parfaite sauf en bas et en avant où il est possible d'engager un fin stylet. L'ano-

malie congénitale consiste donc en l'inocclusion de la valvule du trou de Botal et aussi dans une véritable perforation comparable à celle du septum ventriculaire ; il reste alors, par suite de cette insuffisance valvulaire, un orifice de communication interauriculaire à la partie supérieure et de diamètre variable. Cette inocclusion du trou de Botal est une anomalie pour ainsi dire banale. Elle n'est pas incompatible avec le fonctionnement normal de la circulation cardiaque. C'est elle qui joue le rôle important que l'on sait dans la cyanose tardive.

Lésions de l'artère pulmonaire. Rétrécissement et insuffisance. — Ce rétrécissement de l'artère pulmonaire, est une des plus intéressantes et des plus fréquentes affections congénitales du cœur. Il siège, le plus souvent, au niveau de l'orifice de l'artère. Très rarement il provient de l'anneau lui-même. Le plus souvent il est constitué par la coalescence des valvules sigmoïdes soudées par leurs bords, formant ainsi une sorte de diaphragme bombé comme un dôme, perforé à son centre d'un orifice arrondi ou étoilé et faisant saillie dans la lumière de l'artère, ressemblant, suivant la comparaison qui en a été faite, au museau de tanche au fond du vagin.

Le rétrécissement peut, au contraire, siéger au niveau de l'infundibulum ; c'est le rétrécissement infundibulaire ou préartériel. Il est annulaire ou unilatéral.

Lorsque le rétrécissement siège très bas, l'infundibulum peut être dilaté au-dessus et ressemble à une cavité ventriculaire supplémentaire en relation avec la

cavité ventriculaire proprement dite par un simple orifice. Lorsque la coarctation occupe la partie moyenne, l'infundibulum prend la forme d'un sablier. L'endocarde est épaissi, induré, plissé, le myocarde sous-jacent est dur, sclérosé.

L'insuffisance des valvules de l'artère pulmonaire est rare. Elle l'est en tant qu'affection acquise ; elle l'est de même comme lésion congénitale. Toutefois elle peut exister à l'état isolé soit par l'absence d'une valvule sigmoïde soit par atrophie, difformités, d'une ou plusieurs d'entre elles. Mais cette insuffisance coïncide souvent avec d'autres malformations telles que rétrécissement de l'artère, communication interventriculaire, persistance du canal artériel.

L'insuffisance pulmonaire vraie, due à l'état rudimentaire des valvules, à l'atrophie ou à l'absence de l'une d'elles, l'insuffisance fonctionnelle due à la dilatation de l'orifice pulmonaire sont rares. M. le Dr Barié, dans les *Archives générales de médecine* de 1891, a cité cependant quelques exemples connus de ces différents types d'insuffisance.

Lésions de l'aorte. Rétrécissement. Insuffisance. — Ces lésions présentent beaucoup d'analogies avec celles de l'artère pulmonaire mais elles sont moins fréquentes. Le rétrécissement de l'aorte peut être, soit orificiel soit préorificiel. Celui de l'orifice même est assez rare ; il résulte généralement de l'absence d'une valvule sigmoïde et du développement exagéré que prennent les deux autres. C'est ce que M. le professeur Hutinel a très bien démontré. Le rétrécissement peut

être préartériel. Il peut y avoir également diminution de calibre, étroitesse de l'aorte dans toute son étendue et au niveau de son orifice ; cette étroitesse congénitale a été considérée par Virchow comme la lésion spéciale de la chlorose.

Dans son étude sur le rétrécissement congénital de l'aorte descendante, M. Barié a bien étudié ce rétrécissement. Celui-ci d'après les observations les plus intéressantes (Reynaud, 1828 ; Tiédemann, 1843 ; Norman, Chevers, 1845 ; Rokitansky, 1856 ; E. Barié, 1872-1879) siège toujours à la même place un peu au-dessous de l'émergence de la sous-clavière gauche, au niveau même ou très près du lieu où se fait l'abouchement du canal artériel. Il est simple ou double : au toucher c'est une sensation d'anneau résistant et l'artère paraît comme étranglée par une bride fibreuse circulaire, perpendiculaire au grand axe du vaisseau ; dans d'autres cas le rétrécissement est établi par deux segments de l'artère terminés en infundibulum et réunis par un cordon fibreux qui constitue la partie rétrécie à la façon de deux cæcums juxtaposés par leur fond et communiquant par un appendice unique et perméable. L'insuffisance aortique congénitale est tout à fait exceptionnelle. Edmond Fournier en a publié un cas chez une fille de 23 ans qui avait conservé l'aspect infantile et dont la taille rappelait celle d'un enfant de 13 à 14 ans. Ce sujet présentait de nombreux stigmates d'hérédo-syphilis.

Persistance du canal artériel. — Le canal artériel qui fait, chez le fœtus, communiquer l'aorte et l'artère

pulmonaire, qui s'abouche dans l'aorte au-dessous de la naissance de la sous-clavière gauche et a pour mission de conduire dans la grande circulation une partie du sang lancé par l'artère pulmonaire, qui, à la naissance, lorsque la respiration s'établit, s'oblitére et n'est plus représenté que par un cordon fibreux, peut être et rester complètement perméable chez certains individus. Cette persistance peut constituer la seule lésion congénitale.

Le canal est alors de calibre fin ou, au contraire, très dilaté. Cette perméabilité du canal artériel est assez rare. Rauchfuss en a compté seize cas dont sept morts dans l'enfance, cinq à l'âge de 13 à 14 ans, quatre de 40 à 52 ans.

Cette anomalie a surtout été étudiée par Almagro, Duroziez, Parrot, Poché et, plus récemment, par Franck et par Zinn.

Dans notre chapitre de symptomatologie nous en donnerons les principaux signes qui permettent d'en faire le diagnostic pendant la vie ; l'absence de cyanose qui est complète ici, s'explique par le passage dans le canal artériel du sang qui vient de l'aorte ; le sang rouge de l'aorte vient donc se mélanger au sang noir de l'artère pulmonaire et la cyanose ne peut se produire. Il faudrait, pour qu'elle existât, qu'il se produisît un renversement de pression et que le sang veineux de l'artère pulmonaire passât dans le sang rouge de l'aorte pour être lancé dans la circulation générale.

Les lésions constantes qui accompagnent la persistance du canal artériel sont l'hypertrophie du cœur

avec dilatation de ses cavités surtout à droite et la sténose relative ou absolue de l'orifice aortique. Les lésions variables sont la dilatation de l'artère pulmonaire, les perforations interventriculaires ou interauriculaires, la dilation ou le rétrécissement de l'aorte.

Il nous reste à parler des lésions qui accompagnent la cyanose tardive, la cyanose sans souffle et la cyanose paroxystique.

Dans la cyanose tardive, la lésion interauriculaire présente en son centre une couche mince, formée par les deux feuillets de l'endocarde adossés. Il n'y a pas d'oblitération du trou de Botal; un stylet, une plume d'oie, l'extrémité du petit doigt peuvent passer par l'ouverture. L'ouverture qui fait communiquer les deux ventricules, n'est pas une simple fente pratiquée dans la cloison mais un canal dont le trajet est oblique.

Dans la cyanose sans souffle, il y a rétrécissement uniforme de l'artère pulmonaire, le ventricule droit présente une hypertrophie notable et les deux ventricules communiquent entre eux par un orifice taillé dans l'épaisseur de la cloison interventriculaire.

Dans la cyanose paroxystique, les lésions sont complexes, le cœur, dit Sebilléau, est dilaté aux dépens du ventricule droit dont les parois sont hypertrophiées notablement. Les deux ventricules, communiquent par un orifice à travers lequel on peut passer l'extrémité du petit doigt. L'aorte s'ouvre dans le ventricule droit au lieu de s'ouvrir dans le ventricule gauche. L'artère pulmonaire est rétrécie dans tout son trajet. L'infundibulum de l'artère pulmonaire est plus étroit que nor-

malement. Mais le rétrécissement de l'infundibulum n'est pas cicatriciel ; il est creusé en plein muscle cardiaque et, par conséquent, capable de se dilater et de se resserrer.

Certaines des dispositions vicieuses que nous venons d'énumérer et auxquelles nous ajouterons, en les signalant seulement, les anomalies des orifices aortique et pulmonaire dues à certaines lésions des sigmoïdes (absence totale ou augmentation de nombre) et encore les altérations de l'une ou de l'autre des valvules auriculo-ventriculaires, certaines de ces dispositions peuvent se rencontrer à l'état isolé. Mais les faits sont, en général, plus complexes ; il y a, en effet, le plus souvent association, coïncidence de plusieurs lésions, de plusieurs anomalies.

SYMPTOMATOLOGIE

Dans l'étude des maladies acquises du cœur il est naturel d'étudier d'abord les signes physiques et de terminer par les troubles fonctionnels; les premiers, en effet, ont une valeur diagnostique décisive au point de vue de l'existence et du siège de la lésion tandis que les derniers-sont contingents et indiquent que l'affection est arrivée à une étape plus ou moins avancée de son évolution. Il n'en est pas tout à fait de même dans les malformations cardiaques que nous étudions. Ce qui les distinguera, ce qui leur donnera leur cachet, ce ne sera pas tel ou tel bruit de la région précordiale, mais ce seront la cyanose sans œdème bien qu'elle ne soit pas toujours au premier plan, la dyspnée paroxystique, ce seront les convulsions, ce sera l'arrêt de développement général de l'organisme.

Dans l'étude des affections cardiaques que nous faisons, les symptômes fonctionnels l'emportent sur les signes physiques. C'est donc par ces symptômes que nous commencerons.

Nous donnerons une description d'ensemble de ces principaux symptômes fonctionnels.

Dans les cas d'anomalies associées, ces troubles sont presque toujours du même ordre, se retrouvent à peu près identiques. Nous parlons, bien entendu, des dispositions cardiaques vicieuses les plus communes : la pratique, en effet, ne doit se préoccuper que d'elles seules, car les cas tout à fait exceptionnels sont en dehors des prévisions de la clinique. Nous signalerons ensuite les signes physiques qui, eux, au contraire, sont susceptibles de varier d'un type anatomo-pathologique à l'autre. Nous envisagerons ensuite les symptômes particuliers aux anomalies isolées comme ceux de la communication interventriculaire pure — maladie de Roger — communication interauriculaire, persistance du canal artériel, etc.

Symptômes fonctionnels. — Un signe à peu près constant est la cyanose, l'ictère violet de Chamseru, la cyanodernie de Tartra. Elle consiste en une coloration lie de vin, bleuâtre ou violacée de la peau et des muqueuses.

Elle apparaît soit spontanément, soit à l'occasion d'un mouvement, d'un cri, d'un effort, de pleurs, d'une chaleur excessive, d'un refroidissement ; soit à l'occasion d'autres affections, et principalement, de la bronchite, la rougeole, la coqueluche. Le plus souvent c'est à la naissance qu'elle se montre ou peu de temps après, quelques mois, quelques années mais du jour où elle s'est manifestée, elle s'établit d'une façon définitive.

Elle peut apparaître tout à fait tardivement et chez

des sujets âgés, Bard et Cartillet ont bien étudié cette forme tardive de la cyanose. Stölker dans sa statistique basée sur 53 cas de cyanose déclare que la cyanose s'est manifestée 32 fois près de la naissance, 9 fois dans les six premiers mois, 3 fois à la fin de la première année, 1 fois dans la deuxième année, 3 fois dans la cinquième, 1 fois dans la vingt-cinquième année. Elle peut être presque généralisée mais rarement répartie d'une manière uniforme : on l'a vue plus accentuée sur une moitié du corps, du côté hémiplégié dans un cas. Elle paraît le plus souvent localisée seulement aux extrémités, aux oreilles, aux pommettes où elle s'observe par plaques, par îlots irréguliers sur le tronc et les membres.

La coloration bleuâtre, violacée qui la caractérise et qui est due à la présence dans les réseaux capillaires d'un sang pauvre en oxygène et surchargé d'acide carbonique, est tout à fait variable. Tantôt elle est poussée à l'excès : tantôt elle est très légère et n'est véritablement appréciable qu'à certains moments.

Elle diminue par le repos prolongé, le sommeil : au réveil, par exemple, elle sera peu marquée. Par contre, dès que la circulation s'accélère ou se trouble, elle s'accroît. E. Weill, rapporte le fait d'un enfant très anémique et pâle, qui redevient bleu dès que ses forces se rétablissent et que son état redevient meilleur.

Aussi les malades évitent-ils tout effort ; leurs mouvements sont lents et paresseux, calculés pour produire le minimum de travail nécessaire. Chez les nourrissons, la succion est fort entravée ; à tout instant, ils l'inter-

rompent, refusent le sein, rejettent la tête en arrière, en proie à un redoublement de cyanose et d'asphyxie, effrayant les parents qui croient le voir succomber. Si la maladie dure longtemps, sans doute sous l'influence de la congestion permanente des téguments, la peau présente une pigmentation très marquée rappelant les malades atteints de maladie d'Addison.

Cette coloration bleue des téguments pour avoir une valeur clinique réelle doit être observée comme symptôme habituel chez le patient. Elle peut varier, mais une fois parue, les malades sont toujours sur le coup d'une nouvelle attaque, d'une nouvelle crise. Sans négliger l'étude des autres phénomènes, il faut reconnaître que cette teinte spéciale de la peau qui se produit en dehors de toute cause d'asphyxie rapide ou d'asystolie aiguë, qui est compatible avec des battements réguliers du cœur, qui n'est associée à aucun trouble mécanique de l'urine, qui se voit sans œdèmes périphériques, sans oligurie, sans albuminurie, que cette teinte a quelque chose de bien caractéristique et qu'elle se différencie bien nettement de la cyanose avec face bouffie des coquelucheux, des épileptiques, de la cachexie bleue avec anasarque, angoisse, orthopnée des asystolies cardiaques ou pulmonaires.

Un autre symptôme fonctionnel important est la *dyspnée*. Elle ne manque jamais pour ainsi dire : cependant elle est absente quelquefois mais ce sont des faits exceptionnels. Ce ne peut être qu'une simple oppression légère, continue ; c'est alors une respiration courte, haletante, pénible, irrégulière, même au repos,

pouvant s'accélérer et s'accompagner d'une exagération de la cyanose sous l'influence du moindre effort.

Mais elle est sujette aussi à des paroxysmes qui sont de véritables crises et revêtent parfois une allure terrifiante. Signalés tout d'abord par Franck, puis par Louis et Gintrac père, qui les regardaient comme caractéristiques, ils sont d'une assez grande fréquence. Leur retour, presque toujours commandé par quelque cause déterminante imprévue, peut avoir lieu après un intervalle des plus variables ; on a cependant signalé, parfois, une sorte de périodicité dans les paroxysmes. Ils peuvent se montrer plusieurs fois dans la même journée. Dans un cas de Stacques cité par le professeur Grancher ils se reproduisaient quatre fois dans les vingt-quatre heures. Ces divers phénomènes qui sont évidemment, sous la dépendance de l'anoxhémie bulbaire (Jaccoud) sont caractérisés par une dyspnée formidable. Les muscles thoraciques entrent en contraction violente, les extrémités se refroidissent, la face et le tronc sont couverts d'une sueur visqueuse, le pouls est petit, irrégulier, la cyanose très prononcée. Ils sont accompagnés parfois de quintes de toux très pénibles et d'une expectoration albumineuse (Eger) et, surtout chez les enfants, de convulsions épileptiformes. Cet état alarmant peut durer de quelques minutes à quelques heures. Puis le calme revient progressivement. L'oppression perd de son intensité et s'apaise dans l'espace de quelques minutes à une demi-heure.

Une période d'accablement, de somnolence lui suc-

cède. La mort subite se voit quelquefois dans le cours de ces crises (Von Dusch).

A l'auscultation pas de râles mais pour peu que les malades survivent plus ou moins longtemps à cette dyspnée, alors viendront s'ajouter les troubles respiratoires dus à la tuberculose pulmonaire. Ces états inquiétants condamnent le malade à un repos instinctif: celui-ci mesure avec précaution ses mouvements, il est apathique, taciturne et triste. Cette dyspnée pourtant n'impose pas aux malades d'attitude spéciale; dans quelques cas, cependant, ils sont obligés de rester assis dans leur lit, sous peine de voir les accès reparaitre. Mais, en général, le décubitus dorsal n'est pas pénible.

En dehors de ces deux grands symptômes fonctionnels, il existe de nombreux troubles généraux. *Les troubles de calorimétrie*, par exemple, ont toujours été notés. Les malades éprouvent, en effet, une sensation continuelle de refroidissement; ils sont d'une très grande sensibilité au froid. Il ne s'agit pas là d'une simple sensation anormale et d'une perversion de la sensibilité mais d'un refroidissement périphérique réel puisque la température des extrémités descend jusqu'à 32° et même 28° alors que la température centrale reste normale (Cadet de Gassicourt).

Pour Tapper et Alvaranga, cependant, il peut y avoir aussi abaissement de la température centrale. Alvaranga a noté, en effet, au moment des crises dyspnéiques et quand la température des extrémités est abaissée, 35° dans l'aisselle, 31° aux mains et aux pieds.

La nutrition est également altérée très profondément

à cause de l'insuffisance de l'hématose, de la vie confinée et de la dystrophie originelle. Ou bien ce sont les stigmates définitifs de l'infantilisme ou bien une croissance et un développement imparfaits. Ces malades sont des êtres malingres, d'aspect débile. La dentition et la puberté sont retardées. Les testicules, l'utérus les seins restent atrophiés. Dans un cas de Deguise la menstruation n'avait pas paru à vingt ans, dans l'autre cas, à vingt-deux ans. Le thorax est particulièrement étroit, aplati, allongé dans le sens antéro-postérieur, en carène ou en brèche.

Mais comme le dit Moussous, il ne faut pas, ainsi que le pensent Apert et Ettighoffer, considérer ces malformations comme jouant un rôle dans la genèse des malformations cardiaques elles-mêmes. D'une part, ces conformations vicieuses se rencontrent chez une foule de dégénérés et coïncident avec nombre de maladies autres que les maladies congénitales du cœur (myopathies progressives, épilepsie, aliénation mentale); d'autre part, beaucoup de malades atteints de cyanose n'offrent pas ces déformations de la cage thoracique, ainsi que le prouvent les constatations faites par Moussous. Chez les malades atteints de malformations cardiaques, les déviations de la colonne vertébrale par faiblesse musculaire sont observées dans un tiers des cas, d'après Eger, Olivier et Rauchfuss. *Certaines déformations* sont particulièrement originales. Ainsi le sont celles qui caractérisent les *extrémités digitales*. Celles-ci sont enflées, rappelant l'hippocratisme. Les doigts sont semblables aux baguettes de tambour des tuberculeux,

Le gonflement porte surtout, sur les phalanges unguéales des doigts avec renflement ovoïde de la partie moyenne de sorte que le bord postérieur de l'ongle, large, épais, très incurvé ou, au contraire, parfois très aminci se trouve comme soulevé et que l'ongle se détache des rebords cutanés qui le sertissent normalement à la manière d'un verre de montre (P. Marie); vu de profil l'ongle offre l'image d'un bec de perroquet. La radiographie ne montre pas de tuméfaction osseuse phalangienne (Yedel).

Les troubles nerveux consistent non seulement dans une apathie par immobilité voulue mais dans une torpeur véritable avec tristesse, irascibilité, tendance aux insomnies. Engourdi, somnolent, l'enfant est volontiers immobile, silencieux, il a l'air indifférent. La céphalée les lourdeurs de tête sont habituelles; on note aussi des bourdonnements, des sifflements d'oreilles, des sensations vertigineuses rappelant le vertige de Menière (Vaquez). Les enfants sont irritables, leur sommeil est irrégulier.

En dehors des crises de dyspnée, ils sont pris au réveil de crises convulsives.

Le développement de leur intelligence, bien qu'il y ait des exceptions, est d'une lenteur extrême; la paresse cérébrale est caractéristique.

Ces malades sont exposés également aux *hémorragies, épistaxis, hémoptysies*.

Les gencives saignent facilement et Bouillaud et Louis ont vu chacun un cas de mort par hémorragie gingivale, de même certaines hémorragies gastro-intes-

inales du nouveau-né trouvent leur explication dans une malformation cardiaque (Hergott).

Nous citerons encore les troubles digestifs, dyspepsie, crises de gastralgie, crises de vomissements.

Les fonctions intestinales sont irrégulières, souvent on observe de la diarrhée. Les fonctions génitales des adultes sont généralement diminuées ; les glandes mammaires à peine développées, la menstruation très retardée.

Signes physiques. — Ces signes sont fort variables suivant les lésions : le plus fréquemment à *l'inspection* d'abord on voit le cœur battre violemment. Ce sont de véritables palpitations d'intensité variable selon les moments. Elles sont péniblement ressenties, du reste, par les malades qui insistent presque toujours sur les souffrances qu'elles leur causent.

A la *palpation*, la pointe du cœur est un peu abaissée et plutôt reportée en dehors vers l'aisselle gauche. On sent un frémissement localisé à la base, systolique, cataire dont le maximum se trouve dans le deuxième espace intercostal gauche le long du sternum, il est très intense. Parfois le malade en a lui même conscience. Assez souvent des battements violents ci-dessus décrits.

A la *percussion* les cavités droites toujours un peu dilatées, débordent le bord droit du sternum, surtout vers leur base dans la région de l'infundibulum pulmonaire.

Cependant l'hypertrophie cardiaque est rarement très manifeste.

A l'*auscultation*, le rythme du cœur est régulier, en dehors des crises.

Les souffles sont de deux ordres : il y a des souffles inorganiques, cardio-pulmonaires qui rendent l'*auscultation* plus délicate (Grancher), il y a des souffles organiques qu'il nous faut seuls étudier.

Ce souffle est systolique dans la majorité des cas : il indique la sténose de l'artère pulmonaire.

Son siège se trouve dans le deuxième ou le troisième espace intercostal sur le côté gauche du sternum où il a son maximum.

La propagation se fait vers la clavicule gauche qu'il n'atteint pas et où il disparaît brusquement. Parfois, cependant, on le retrouve dans le dos le long de la colonne vertébrale à sa partie supérieure et particulièrement sur une étendue plus considérable : cette extension pour Barié est due peut-être à un certain degré d'induration pulmonaire dépendant de causes diverses. Quelquefois, mais rarement, il se propage dans l'aorte et les artères du cou. Moussous a attribué cette propagation à la disposition de l'aorte à cheval sur la cloison interventriculaire et présentant du côté de l'un ou l'autre ventricule un rétrécissement relatif, ou bien encore aux vibrations de l'échancrure de la cloison ; on pourrait encore penser à un tronc artériel unique avec communication interventriculaire.

C'est un souffle prolongé, rude. Il diminue dans le décubitus dorsal quand le malade retient sa respiration. On peut également constater d'autres souffles différents par leurs caractères et leurs sièges. Ils peu-

vent alors, dans une certaine mesure, aider au diagnostic anatomique de la malformation.

Quant à la valeur de ce symptôme elle n'est pas toujours d'une absolue netteté et des lésions profondes peuvent donner lieu à une symptomatologie obscure (Variot, Cadet de Gassicourt). Il y a une grande variété avec la nature des lésions. Vaquez et Hochsinger pensent même que les malformations les plus prononcées sont souvent celles qui donnent lieu aux signes les moins accusés parce qu'alors les conditions nécessaires à la formation des bruits de souffle disparaissent ou se modifient de telle sorte que les signes stéthoscopiques, prennent des caractères inaccoutumés. Nous verrons, de plus, dans l'étude des formes isolées qu'on a décrit une forme spéciale de cyanose sans souffle et inversement, une lésion congénitale, marquée par un bruit de souffle, peut ne pas s'accompagner de cyanose.

Signes spéciaux aux malformations isolées. — *Maladie de Roger.* — En 1879, Roger a donné de la perforation interventriculaire simple une description clinique à laquelle depuis on n'a à peu près rien ajouté.

Cette affection a pour symptôme capital un souffle à caractères spéciaux qu'on a appelé, le souffle de Roger ou souffle interventriculaire.

« C'est, dit Roger, un bruissement très intense. Il a son maximum au tiers supérieur de la région précordiale. Il est unique, commence avec la systole et couvre les deux bruits. Il est fixe et sans propagation dans les vaisseaux. »

D'après Potain, il a son maximum au tiers supérieur

de la région précordiale, c'est-à-dire au niveau de la partie interne du troisième espace intercostal et de la quatrième côte. De ce point central, il diminue d'intensité régulièrement et par degré, à mesure qu'on s'en éloigne.

Toutes les fois qu'on ausculte le sujet, on retrouve le souffle semblable à lui-même lorsqu'on pratique ces examens à plusieurs mois, à plusieurs années de distance. Il ne subit l'influence, ni des changements d'attitude, ni des mouvements respiratoires. Il se produit par le courant interventriculaire. Il est systolique parce que les valves de la tricuspidé et de la mitrale par leur accollement à la paroi interventriculaire pendant la diastole, oblitèrent la perforation et s'opposent à tout courant interventriculaire. Le plus souvent ce souffle est accompagné d'un frémissement cataire qui, dit Cadet de Gascourt, n'est d'ailleurs pas constant.

Les personnes, chez les lesquelles, on le découvre ne présentent, d'après Roger, ni palpitations, ni essoufflement, ni cyanose ; leur pouls est régulier, normal. Reiss, dans un travail récent, a rassemblé quelques faits avec autopsie. D'après cet auteur, sur quatorze observations, la cyanose a été notée dans cinq cas ; quatre fois il ne l'a pas trouvée, et quatre fois il n'a eu que des renseignements insuffisants.

Reiss ajoute que si la cyanose est absente chez les tout jeunes sujets dont les poumons sont en bon état, elle peut, d'autre part, très bien apparaître dans un âge avancé, surtout s'il survient des complications pulmonaires et, en particulier, de la tuberculose. En outre, Le

Houx, dans sa thèse de Paris 1902, sur *la Maladie de Roger*, a signalé l'apparition congénitale ou très précoce de la cyanose, en dehors de toute lésion pulmonaire. On conçoit, en effet, dit Moussous « que tant que la pression reste, suivant la normale, plus élevée, dans le ventricule gauche que dans le ventricule droit, le sang veineux ne se mélange pas au sang artériel ; mais il en sera tout autrement si les pressions intraventriculaires sont interverties, c'est-à-dire si la pression devient plus élevée à droite qu'à gauche, circonstance que peut réaliser une gêne de la circulation pulmonaire. » Une hypertrophie du ventricule droit, hypertrophie qui suffit à donner la raison de la cyanose, est, en effet, notée dans l'observation de Le Houx et dans les observations de Reiss et d'Eisenmenger.

Communication interauriculaire. — Le plus souvent d'après Duroziez et Potain, la persistance du trou de Botal en tant que lésion isolée, ne donne pas lieu à un bruit de souffle. « Le volume de l'ondée sanguine est, sans doute, trop minime et la force de projection trop petite » Pourtant Mouis, en 1888, dans la *Revue des maladies de l'enfance* avait cité le cas d'un enfant chez lequel on découvrit une communication interauriculaire qu'on avait diagnostiquée par l'audition d'un souffle présystolique siégeant au milieu du sternum, et Bard et Curtillet ont signalé de même un souffle systolique ou présystolique perçu à gauche du sternum au niveau du troisième espace intercostal. Mais, comme dit Potain, il faut se montrer fort sceptique au sujet du souffle de la persistance du trou de Botal car il n'y a

guère d'observation où le souffle qui lui a été attribué ne pût recevoir une interprétation meilleure.

Dans cette malformation la cyanose est souvent absente. Il y a même une coloration spéciale des téguments chez les enfants, et cette décoloration Jules Simon la signala sous le nom de cyanose blanche. La cyanodermie, par contre, peut apparaître tardivement et elle prend alors une importance prépondérante. Cela s'observe principalement chez des sujets âgés la plupart robustes et qui ont pu exercer des métiers pénibles.

Persistance du canal artériel. — Ici on a le souffle de François Franck, souffle systolique, en arrière de la poitrine, à gauche de la colonne vertébrale, entre les apophyses épineuses et le bord spinal de l'omoplate, à la hauteur des troisième et quatrième vertèbres dorsales. Ce souffle est très nettement renforcé à l'inspiration et diminue d'intensité durant l'expiration.

Le pouls présente certaines particularités curieuses. A une série de 4 à 5 pulsations fortes (expiration) succèdent 5 ou 6 pulsations faibles (inspiration) parce que, dans cette dernière, le sang afflue dans l'artère pulmonaire alors que dans l'expiration il afflue dans l'aorte. Enfin, lorsque la lésion est simple, elle ne s'accompagne pas de cyanose. Ces signes physiques si variables sont la conséquence de cardiopathies congénitales diverses qui accompagnent assez habituellement la persistance du canal artériel. Abercombrie a signalé, en effet, la coïncidence de cette malformation avec un rétrécissement tricuspide.

Plus récemment, dans un cas de Frenkel, chez un

enfant de 18 mois, atteint depuis l'âge de 6 mois de cyanose avec persistance du canal artériel et du trou de Botal, on trouva une communication interventriculaire et un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Rétrécissement congénital del 'artère pulmonaire.

— Nous ne nous étendrons pas longuement sur les signes de cette malformation. Les études de Constantin Paul et de Vimont ont contribué, dans une large mesure à vulgariser les notions acquises. Tout ce qu'on a dit au sujet du rétrécissement acquis, peut s'appliquer au rétrécissement congénital.

Celui-ci se traduit par un souffle systolique de la base et un frémissement cataire, contemporain du souffle et occupant le même siège. Il est intense, vibrant, même rapeux. Son foyer est le deuxième espace intercostal gauche. Il s'entend à une très grande distance et Moussous l'a presque toujours perçu dans la région dorsale. Il se propage nettement à gauche et en haut, s'éteint habituellement sous la clavicule. Il ne se propage pas dans les gros vaisseaux du cou. Quand il s'agit du rétrécissement de l'artère pulmonaire isolé on constate toujours les différents signes de l'hypertrophie des cavités droites, un abaissement de la pointe qui est déjetée en dehors, une augmentation de la matité transversale du cœur.

Cyanose sans souffle. — En opposition avec la maladie de Roger il existe un autre état pathologique causé par des lésions congénitales du cœur et caractérisé cliniquement par de la cyanose sans souffle cardiaque. Les signes cliniques sont très simples, la teinte

cyanotique apparaît dès la naissance, elle est généralisée et plus accentuée aux extrémités. Si l'on examine le cœur de ces enfants on est tout surpris de n'entendre aucun souffle, aucun bruit anormal. Le rétrécissement dans ce cas est à un tel point serré que la quantité de sang qui s'engage dans le vaisseau pulmonaire est insignifiante. Les conditions matérielles nécessaires à la production du souffle ne sont pas réalisées ; le rétrécissement est aphone. Il est probable, comme le pense Marey, que l'absence de tout signe d'auscultation est due à une égalité de tension dans les deux ventricules, ce qui réduit considérablement le passage du sang d'une cavité dans l'autre ainsi que le fait a dû se produire dans plusieurs cas de cyanose avec rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire et communication inter-ventriculaire ou interauriculaire sans aucun bruit morbide du cœur. Il existe également une forme cachée *intermittente* ; celle-ci ne se révèle qu'à l'occasion d'une grande fatigue, d'un effort.

Dans la cyanose tardive. — Les malades jusqu'à un âge plus ou moins avancé ne présentent aucun symptôme imputable à une maladie congénitale du cœur. La cyanose n'apparaît que tardivement et incidemment, le plus souvent à l'occasion d'une maladie aiguë des voies respiratoires.

Bard et Curtillet expliquent ces faits de la manière suivante, en se basant sur la conformation anatomique de la valvule qui ferme le trou de Botal et de son mode d'insertion sur l'orifice interauriculaire. Cet opercule, en effet, bien étudié par Bard et Curtillet,

forme un voile membraneux débordant l'orifice qu'il doit fermer. Quand la pression est plus forte à droite comme c'est le cas pendant la vie intra-utérine, l'opercule est refoulé de droite à gauche et laisse passer le sang de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche. Après la naissance le mélange des deux sangs est évité parce que la pression est devenue plus forte à gauche qu'à droite et que le courant sanguin applique le voile membraneux contre l'orifice. Mais vienne une cause comme une pneumonie, une bronchite, qui augmente la pression dans l'oreillette droite, alors le voile membraneux non adhérent au pourtour du trou botalien est refoulé et cessant d'être appliqué sur l'orifice interauriculaire, il permet au sang de passer de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche: il en résulte une cyanose tardive, secondaire qui peut être *intermittente* ou *continue* suivant que la cause est intermittente ou continue.

Cyanose congénitale paroxystique. — Bien étudiée et classée par Sébilleau, en 1904, elle se différencie par ce fait que la cyanose n'apparaît qu'à la suite de crises. En dehors de ces crises l'enfant présente un aspect normal. Cependant l'auscultation du cœur révèle un souffle très intense doux ou rude, systolique. Ce souffle a son foyer vers l'extrémité sternale du troisième espace intercostal. C'est le seul signe en dehors de l'état de crise.

Pendant la crise tout change.

L'enfant, dit Sébilleau, devient subitement violet, la respiration est bruyante, le cœur bat violemment, le pouls est rapide parfois incomptable, les yeux sont

vitreux, convulsés, la perte de connaissance est complète, l'enfant est en pleine résolution musculaire parfois cependant agité de légers mouvements convulsifs.

L'auscultation du cœur révèle des battements précipités, des bruits sourds à la pointe et à l'orifice aortique. Chose curieuse le souffle si intense qui existe au niveau du troisième espace intercostal gauche peut disparaître complètement pendant la crise. Celle-ci dure un quart d'heure ou plusieurs heures : après quoi tout se calme et l'enfant redevient peu à peu normal en apparence.

Tels sont les principaux signes physiques qui caractérisent les malformations cardiaques prises isolément. On ne peut les décrire avec toute la précision voulue à cause de leur très grande variabilité mais ce que l'on peut leur reconnaître et ce qui est très important, c'est qu'ils ne se modifient pas d'un jour à l'autre, qu'ils sont d'une remarquable constance. Ils sont, en effet, les signes non d'une lésion qui évolue mais d'une malformation immuable. Et encore cette constance n'est pas absolue. Qu'il se greffe des lésions sur ces états congénitaux, qu'une endocardite, une péricardite viennent à se déclarer, les signes de ces lésions acquises pourront alors modifier les symptômes de l'anomalie préexistante.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

Avant d'étudier les modifications du sang et la physiologie pathologique de cette cyanose qui, avons-nous dit, accompagne la plupart des malformations cardiaques, nous allons dire quelques mots des conséquences mécaniques et physiologiques de la communication interauriculaire, de la communication interventriculaire, de la persistance du canal artériel et du retrécissement de l'artère pulmonaire.

Dans la *communication interauriculaire*, avant la naissance, au moment où l'ouverture de Botal a un rôle physiologique, il est manifeste que le développement plus ou moins incomplet de la cloison ne doit entraîner aucune modification du cours du sang. Mais il en est autrement lorsque la circulation pulmonaire va entrer en jeu, lorsque l'oreillette gauche reprend sa fonction normale et que le canal artériel va s'oblitérer ; l'augmentation physiologique de la tension dans l'oreillette gauche qui appliquerait la valve du trou ovale

bien constitué et tendrait à son obturation trouve un débouché dans la communication pathologique. L'inversion de la circulation interauriculaire se produisant alors, au lieu de sa cessation, déterminera une augmentation de travail de l'oreillette droite, le ventricule se ressentira lui-même de la surcharge sanguine et tout le cœur droit, y compris l'infundibulum et l'artère pulmonaire, doit aboutir à la dilatation avec hypertrophie.

Chez l'adulte l'apparition d'une ouverture auriculaire doit avoir les mêmes conséquences dilatation et hypertrophie de tout le cœur droit.

Dans les cas de perforation définitivement établie il doit de même exister une circulation interauriculaire, plutôt dans le sens de gauche à droite que de droite à gauche. Plusieurs faits semblent prouver que cette circulation existe ou s'établit, du moins, à certains moments. Il existe, en effet, des observations de persistance simple de trou de Botal dans lesquelles on observe des caillots engagés dans le trajet. Elles prouvent, tout au moins, qu'un certain courant avait pu soulever sur le vivant la valvule suffisante du trou de Botal. De plus l'existence d'embolies paradoxales ayant traversé la cloison perforée plaide dans le même sens. En outre l'hypertrophie même du ventricule droit indique qu'une surcharge sanguine doit lui être fournie par l'intermédiaire de la communication anormale.

Lorsqu'il y a simplement *communication interven-triculaire* les deux colonnes sanguines cheminent parallèlement sans se mélanger ou tout au plus c'est une partie du sang du cœur gauche qui passe dans le cœur

droit ; c'est ce qu'on peut observer chez les sujets atteints de maladie de Roger. Mais qu'il survienne un obstacle au cours du sang dans l'artère pulmonaire qui entraînera une élévation de pression dans le cœur droit, le sang du cœur droit passera dans le cœur gauche et, de là, dans la grande circulation, il y aura mélange du sang veineux et du sang artériel : il y aura cyanose. Quand il y a *persistance du canal artériel*, parfois la circulation garde parfaitement le type fœtal. L'observation que nous citons d'Albert Katz en est un exemple. La circulation, dans ce cas, a gardé le type fœtal, mais avec cette différence que le sang artériel qui, chez le fœtus vient du placenta, est ici d'origine pulmonaire. Le ventricule gauche envoie à la crosse un sang mixte : du sang artériel venu des veines pulmonaires et du sang veineux qui, de la veine cave inférieure est dirigé par le trou de Botal à l'oreillette gauche et de là au ventricule du même côté : le crâne, la face, le cou, les membres supérieurs, dans le cas particulier, recevaient donc du sang mixte ; au contraire, toute la partie de l'aorte située au-dessous du rétrécissement recevait le sang par le canal artériel, c'est-à-dire un sang purement veineux.

Les conséquences physiologiques du *rétrécissement de l'artère pulmonaire* peuvent expliquer la plupart des autres.

Le sang qui tend toujours à se frayer un passage par la route la plus directe, la nouvelle voie s'ouvre précisément au point où la pression exercée par le courant sanguin rencontre le moins de résistance. Si le

rétrécissement de l'artère pulmonaire s'opère avant la septième semaine époque à laquelle la cloison interventriculaire a atteint son entier développement, le sang refluera dans les cavités gauches en passant au-dessus de cette cloison. Si, au contraire, la cloison interventriculaire est achevée déjà quand le rétrécissement de l'artère pulmonaire survient pour entraver le cours du sang celui-ci reflue dans l'oreillette correspondante et de là dans la moitié gauche de la chambre auriculaire à travers le trou de Botal qui demeure alors plus ou moins largement ouvert. De même si l'orifice pulmonaire au lieu d'être plus ou moins rétréci est complètement oblitéré, la nécessité d'une circulation collatérale amènera la persistance du canal artériel. Si la circulation ne se rétablissait pas par cette voie la vie serait complètement impossible ; le sang s'écoule à travers l'aorte puis suivant une voix rétrograde, il s'engage dans le canal artériel par lequel il parvient au poumon. Il faut noter, en effet, que, dans ce cas, la circulation à travers le canal artériel s'effectue dans un sens opposé à celui que l'on constate chez le fœtus ; chez ce dernier le sang ayant pénétré par l'artère pulmonaire passe dans le canal artériel qu'il parcourt de celle-ci vers l'aorte ; dans le cas qui nous occupe son parcours à travers le canal artériel s'effectue suivant une direction inverse, de l'aorte vers l'artère pulmonaire et le ventricule droit.

Physiologie pathologique de la cyanose. — S'il est vrai que la cyanose typique siègeant surtout au visage et aux extrémités des membres coexiste toujours avec

des malformations congénitales du cœur, il est de même non moins certain, qu'on observe des malformations cardiaques tout à fait identiques au cours desquelles la cyanose fait entièrement défaut. Dans d'autres cas la cyanose n'apparaît que tardivement sous l'influence de la tuberculose pulmonaire qui gêne la circulation dans le cœur droit et change le sens du courant interventriculaire ou bien elle ne se produit que d'une manière intermittente à l'occasion d'une maladie intercurrente ou d'une émotion.

Mais quand elle existe dès la naissance ou lorsqu'elle apparaît à l'occasion de causes diverses comment l'expliquer ? Quels sont les liens intimes qui unissent la cyanose aux maladies congénitales du cœur ? Quel est le mécanisme de ce symptôme si particulier, si original ? Quatre théories sont en présence pour expliquer la production de cette cyanose. Pour les uns, elle serait due à la stase sanguine veineuse ; pour d'autres, au mélange des deux sangs ; pour d'autres à une hématoxose insuffisante par suite d'une arrivée défectueuse du sang aux poumons ; pour d'autres, enfin, elle serait due à la polyglobulie qu'on rencontre ; presque toujours dans les cas de malformations congénitales.

Avant d'examiner ces diverses théories, nous allons donner un aperçu général des modifications que présente le sang chez les sujets atteints de malformations cardiaques congénitales.

Pour bien comprendre les modifications du sang au cours de ces maladies congénitales, il est nécessaire

d'étudier, brièvement, celles des individus dans les altitudes.

A la suite des ascensions de de Saussure la pathogénie du mal des montagnes avait donné lieu à de nombreuses recherches infructueuses, jusqu'à celles de Jourdanet et de P. Bert. Ce dernier, en 1882, prévoit l'augmentation des hématies. Mais c'est Viault qui, le premier, en 1890, signala et étudia, d'une façon formelle, l'existence d'une polyglobulie évidente. Cette polyglobulie très rapide quoique n'atteignant son maximum que plus tard, augmente progressivement et proportionnellement à l'altitude et décroît de même.

Lorsque ces remarquables travaux eurent aussi bien établi l'influence de la pression atmosphérique sur la composition du sang, la pathogénie du mal des montagnes s'éclaira d'un jour nouveau. La sensation de malaise général accompagnée de bourdonnements d'oreilles, de vomissements, de syncope et d'hémorragie dans quelques cas, était due à la gêne apportée par la variation de pression à la fonction respiratoire du sang et persistait tant que la réaction organique n'avait pas rétabli l'équilibre nécessaire à la vie par l'augmentation du nombre des hématies.

Ainsi que le dit Quisermé, la diminution de tension de l'oxygène dans l'air atmosphérique produite par l'abaissement de la pression est la cause efficiente de la polyglobulie des altitudes. Le résultat est le même dans les cas d'obstacle mécanique à l'hématose étudiés par Sellier, Vaquez, Quisermé, Auscher, Lapicque et, comme le pense Vaquez, la polyglobulie des altitudes

est identique à la polyglobulie des vices congénitaux du cœur. Dans les deux cas la polyglobulie représente la lutte de l'organisme contre une hématose insuffisante, et si l'organisme lutte c'est qu'il cherche à rendre celle-ci plus complète et plus facile.

Partant de ces données il nous est maintenant facile de comprendre les modifications du sang dans la cyanose congénitale. Mais il est nécessaire de faire remarquer, que dans les faits précédents tandis que les modifications étaient propres à la cause qui leur avait donné naissance, dans la cyanose, elles sont nettement progressives dès le début et cela, sans que la cause physique qui leur a donné naissance semble avoir augmenté d'intensité.

Caractères généraux du sang. — *Anoxémie.* — Le sang par suite de l'hématose restreinte, de la stase veineuse due à l'insuffisance cardiaque et à la dilatation des réseaux vasculaires, du mélange du sang noir au sang artériel, offre une coloration plus foncée et une teneur plus grande en hémoglobine réduite (Hayem). Sa densité, son alcalinité, le fer sont augmentés.

Éléments figurés. — Leurs modifications peuvent être résumées dans la formule « polyglobulie avec hyperglobulie ». La polyglobulie fut signalée pour la première fois par Krehl en 1889.

Mais c'est en réalité Vagues qui en 1892 la mit le premier en relief.

Ses recherches furent le point de départ de la discussion de 1895 à la Société de biologie. Les faits annoncés par Vagues suscitèrent alors de nombreux travaux de

contrôle de la part de Bahnholzer, Bureau, Marie, Hayem, Rendu, Richardière, Widal, Variot. En même temps Gibson en Angleterre, et en Italie Testi, Palleri et Mergari publient d'autres faits analogues.

Dès lors la polyglobulie fut admise comme pouvant accompagner la cyanose congénitale ou acquise.

Déjà Malassez avait signalé la polyglobulie au cours de la cyanose persistante des cardiaques asystoliques. Mais dans ce cas, à cause des œdèmes présentés par les sujets, on pouvait penser à un simple phénomène de concentration.

D'autre part si la cyanose s'annonçait comme signe d'une malformation cardiaque congénitale du cœur, le cas était différent. Il ne pouvait plus s'agir d'un simple phénomène de concentration, les œdèmes, les épanchements n'étant plus là pour l'expliquer.

On chercha dans un ordre d'idées différent l'explication nécessaire.

La diminution de tension de l'oxygène dans l'air, les obstacles physiques apportés à l'arrivée de l'air au poumon donnaient lieu à de la polyglobulie, la malformation congénitale du cœur, en diminuant la quantité de sang arrivant au poumon, en créant un obstacle permanent à la circulation devait amener un état identique. Dès lors peu importait la nature de la cyanose congénitale : la polyglobulie qu'on y constatait, était identique à celle des altitudes prouvée par Viault. Mais il restait à prouver le lien qui les unissait.

Le premier Vaquez entrevit ce lien.

Comparant les symptômes principaux du malade

dont il rapportait le cas avec ceux qui caractérisent le mal des montagnes il s'aperçut qu'il existait entre eux la plus grande ressemblance. Le mal des montagnes débute en effet, ainsi que l'ont bien décrit la plupart des ascensionnistes, par un état de torpeur intellectuelle avec sensation vertigineuse. Presque aussitôt apparaissent les vomissements et une sensation de froid intense. A mesure que le mal s'aggrave les vertiges augmentent d'intensité, il survient des bourdonnements d'oreille, la vue se trouble et l'ascensionniste présente des hémorragies nasales, gingivales, et buccales qui peuvent amener la syncope. De tous ces signes les plus fréquents sont sans contredit la sensation vertigineuse, les vomissements et enfin la tendance aux hémorragies. Le malade dont Vaquez rapportait le cas présentait ces signes. Il se plaignait de vertiges analogues au vertige de Ménière, avec bourdonnement et sifflement d'oreilles, sensation de titubation avec tournoiement des objets et vomissements. De même depuis que sa cyanose avait augmenté, en outre des symptômes précités, il avait de fréquentes hémorragies gingivales.

L'examen du sang montra chez lui une augmentation considérable des hématies qui atteignirent le chiffre de 8.900.000 et s'élevèrent même jusqu'à celui de 9.130.000. Le rapprochement entre les deux états, celui dû à la cyanose, celui dû au mal des montagnes, s'imposait.

La concentration du plasma qui permettait d'expliquer la polyglobulie des cardiaques signalée par Malassez ne donnait pas lieu à cet ensemble de phénomènes.

Ces symptômes identiques avaient donc une même cause. La diminution de tension de l'oxygène au cours du mal des montagnes, l'obstacle à la circulation sanguine dans la cyanose chronique expliquaient la réaction de l'organisme au trouble apporté à l'hématose.

Des observations nouvelles apportèrent d'ailleurs de nouvelles preuves et montrèrent de nouveau les caractères communs à ces deux sortes de polyglobulie. De même que le nombre des hématies augmente et croît avec l'altitude dans la polyglobulie des altitudes, de même dans la cyanose, la polyglobulie présente aussi une marche croissante.

Dans le cas rapporté par Vaquez, on notait l'augmentation du nombre des hématies. Dans le cas du D^r Bureau la progression est encore nette. Bien que cyanotique depuis l'enfance, la malade était parvenue jusqu'à l'âge de 15 ans sans présenter d'autres troubles qu'une dyspnée d'effort assez intense. A cette époque des vertiges apparurent sans que la cyanose fut plus accusée et elle fut obligée d'entrer à l'hôpital. L'examen du sang donna 5.500.000 hématies, quelques mois après 6.100.000, puis quatre mois avant la mort 8.570.000.

Par ces chiffres seuls, on peut se faire une idée de la marche progressive de la polyglobulie. Dès que l'organisme a commencé à réagir pour lutter contre la gêne croissante apportée à l'hématose, il augmente sans cesse ses moyens de défense jusqu'à ce qu'il soit vaincu. MM Marie, Mathieu, Sikora ont trouvé aussi des chiffres de plus en plus forts à mesure que la maladie s'aggravait. Dans le cas de Sikora, le chiffre des globules

s'élève en quatre ans de 5.800.000 à 6.500.000 pour atteindre celui de 8.000.000 au moment de la mort du malade. Même fait chez un malade de Duflocq où le nombre des hématies monta de 5.700.000 à 6.930.000.

La cyanose apparaissant, la polyglobulie de cette cyanose ne suit pas à partir de ce moment, une marche progressive constante. Toutes les fois qu'il y a cyanose il n'y a pas fatalement polyglobulie. Certains cas existent où le nombre des globules n'est pas supérieur au chiffre normal et demeure ainsi pendant des années. La polyglobulie ne peut pas être considérée comme un signe constant de la cyanose. Lorsque le sujet, par suite d'un champ d'hématose trop réduit, ne peut plus se suffire à lui-même, a besoin d'augmenter la surface respiratoire de son sang, alors seulement apparaît la polyglobulie. Tant que le cyanotique a pu fournir aux échanges vitaux une quantité suffisante d'oxygène, elle a fait défaut mais que le malade fasse un excès, un effort, qu'il fatigue son cœur et alors l'organisme réagira et pour fournir à ses nombreuses dépenses, créera la polyglobulie. La polyglobulie de la cyanose ne peut pas être considérée comme un signe diagnostique mais simplement comme un signe pronostique. Il n'y a pas, en effet, comme le veut Variot, un rapport de cause à effet entre la cyanose et la polyglobulie, mais un simple lien créé par une cause commune.

Polyglobulie et cyanose sont donc des symptômes cliniques qui marchent de pair sans qu'un lien de cause à effet existe entre eux. Il y a, en effet, des états

où la polyglobulie précède la cyanose et où même la cyanose fait défaut.

Modifications de diamètre.— Dans la cyanose chronique, avons-nous vu, il y a augmentation du nombre des globules rouges mais il existe également une autre modification importante. Chez les mêmes sujets un fait à remarquer est que les hématies présentent assez habituellement une augmentation de volume. Cette augmentation de volume est progressive comme celle du nombre et elle peut de même atteindre de fortes proportions. C'est à M. Vaquez que revient également le mérite d'avoir signalé cette augmentation des dimensions des globules rouges. D'après les recherches de M. Vaquez ce ne serait pas dans les premières années de la cyanose chronique que se montrerait cette augmentation de volume. Mais chez un enfant de neuf ans, le diamètre globulaire atteignait 7 μ , 9 à 8 μ . Chez un sujet de vingt ans 8 μ , chez un de cinquante ans 8 μ , 5 à 8 μ , 6, avec quelques éléments géants de 11 μ à 12 μ .

L'augmentation de diamètre ou hyperglobulie est donc évidente dans la polyglobulie de la cyanose chronique mais elle n'est pas pour cela exactement parallèle à la polyglobulie. Il n'y a pas une relation forcée entre la polyglobulie et l'augmentation du diamètre des globules rouges.

La polyglobulie semble même devancer cette exagération de volume des hématies mais elle peut n'être jamais suivie par elle, Vaquez a, en effet noté une polyglobulie de 8.500.000 avec des globules de dimension normale. On peut tout de même conclure que la poly-

globulie de la cyanose est une polyglobulie spéciale puisque seule des polyglobulies vraies, elle peut s'accompagner d'hyperglobulie.

Modifications de l'hémoglobine. — Elles ont été surtout étudiées par MM. Variot, Vaquez et Labbé.

Le taux de l'hémoglobine réduite qui est normalement de 0,5 à 1 0 0 peut s'élever à 3 et 4 0 0 (Labbé). M. Vaquez avait du reste noté cette augmentation. Il avait de même remarqué que le taux de l'hémoglobine n'était pas en rapport immédiat avec l'augmentation globulaire. Dans l'observation qu'il publia en 1893, les chiffres élevés de globules correspondaient à des chiffres d'hémoglobine de 150 à 160 à l'hémochromomètre de Malassez. Il existait donc une disproportion entre les chiffres obtenus. Vaquez en chercha l'explication. « L'altération morphologique, dit-il, signalée dans les cas de polyglobulie avec cyanose chronique (augmentation du diamètre) peut rendre compte de certaines anomalies apparentes, constatées par l'étude du sang de ces malades. Il arrive souvent, en effet, que le chiffre obtenu à l'hémochromomètre ne soit pas en rapport avec le nombre globulaire, qu'il le dépasse notablement quel que soit d'ailleurs le degré de la polyglobulie. La valeur globulaire individuelle est alors exagérée et l'on est disposé à incriminer une défectuosité dans l'appareil ou une erreur d'expérimentation. Or l'accroissement de volume des globules rouges peut rendre parfaitement compte de la discordance apparente entre les résultats de la numération et ceux de l'hémochromomètre. »

Le globule rouge augmente-t-il ses diamètres par suite de la surcharge en hémoglobine ou bien l'accroissement des globules rouges est-il le phénomène initial ? C'est ce qu'il n'est pas possible de connaître actuellement, mais comme le pense Vaquez, le résultat final est identique et l'on peut dire que chez les cyanotiques, le globule rouge est à la longue chargé d'une quantité plus considérable d'hémoglobine en même temps que son volume s'accroît.

Pathogénie de la polyglobulie. — Par analogie avec ce qui se passe dans les polyglobulies expérimentales, s'appuyant également sur les faits analogues constatés dans la polyglobulie des altitudes et ceux constatés au cours d'expérimentations basées sur les faits d'Emile Weil, Quiserme conclut que la pathogénie de la polyglobulie dans la cyanose congénitale trouve son explication dans une néoformation par excitation des organes hématopoïétiques. Peut-être est-ce à la multiplicité des organes hématopoïétiques qu'il faut attribuer dans la plupart des cas, l'absence de troubles microscopiques des organes.

Dans la cyanose chronique le caractère progressif présenté par la polyglobulie explique la possibilité des lésions constatées dans les organes producteurs de globules rouges. Dans ce cas, en effet, la cause productrice de la polyglobulie est permanente. Son action ne cesse pas à un moment donné comme dans la polyglobulie des altitudes. Jamais il n'y a d'adaptation complexe. Il est donc indispensable que la suractivité fonctionnelle des organes hématopoïétiques soit constam-

ment au maximum. Or puisqu'il est admis que, pour tous les organes, une suractivité fonctionnelle amène au bout d'un certain temps, l'hypertrophie, on pourrait expliquer ainsi l'hypertrophie de la rate ou celle du thymus, constatée par M. Weill dans ses observations.

La cause fonctionnelle de la polyglobulie agirait anatomiquement comme l'infection. Elle amènerait dans les organes hématopoïétiques dont l'activité fonctionnelle est au minimum chez l'adulte, un réveil suffisant qui produirait alors l'augmentation globulaire nécessaire à l'adaptation.

Une autre preuve en faveur de la néoformation, est la suivante. Cette néoformation, en effet, seule s'accompagne de lésion permanente du sang. La polyglobulie de la cyanose, avons-nous dit, conserve toujours un caractère progressif ; de même il est à remarquer que l'augmentation des diamètres des globules, constatée par Vaquez, joue un rôle dans les moyens de défense de l'organisme. Elle cherche à aider les organes hématopoïétiques peu à peu surmenés par l'état constant de suractivité fonctionnelle.

L'accroissement des diamètres apparaît généralement après la polyglobulie. Vers la huitième et la dixième année dans les cas de cyanose cardiaque congénitale étudiés par Vaquez. Il persiste et s'accroît progressivement sans qu'on connaisse ni ses limites ni les causes proches qui les déterminent. Or l'étude des faits expérimentaux montre que dans la polyglobulie des altitudes, on peut produire une augmentation du glo-

bule en détruisant un des organes hématopoïétiques.

Il semble donc bien que le rôle joué par eux est considérable, et que sans la néoformation globulaire qui se fait à leur niveau, la polyglobulie ne pourrait se produire et par conséquent l'adaptation n'aurait pas lieu.

Autres modifications. — Il nous faut encore signaler parmi les modifications du sang.

Une augmentation de la résistance moyenne et de la résistance maxima des globules rouges.

Une élévation du point de congélation du sang qui, après oxygénation, redevient normal.

Une augmentation du résidu sec, des cendres, du chlorure de sodium.

Ces modifications du sang étant connues, la pathogénie de la polyglobulie étant définie, il nous reste maintenant à examiner les diverses théories qui tendent à expliquer LA PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE DE LA CYANOSE CONGÉNITALE Nous avons relaté plus haut les quatre théories qui se trouvent en présence, la première avous-nous dit est celle DE LA STASE SANGUINE.

Peut-elle donner une idée exacte de l'apparition de la cyanose ?

D'abord admise par Morgagni puis défendue par Ferrus, Louis, Valleix, Friedreich, Niemeyer, Rokitansky, Féréol, Potain, le professeur Grancher l'a énergiquement soutenue dans son article *cyanose* du *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*.

Pour le professeur Graucher, la coloration bleue des téguments est le résultat de la gêne mécanique de la

circulation et de la dilatation passive des capillaires superficiels par un sang mal hématosé. Contre cette théorie on a fait observer que dans les affections valvulaires du cœur si la cyanose survient, ce qui n'est pas du reste fatal, elle ne survient qu'à une période avancée, après bien d'autres manifestations de la gêne circulatoire, que cette cyanose dont la teinte bleutée est si légère, qui s'accompagne presque toujours d'œdèmes considérables diffère par conséquent de celle des maladies congénitales, cyanose ordinairement précoce qui va, sans œdèmes périphériques, sans oligurie, sans albuminurie et qui même, lorsqu'elle s'accompagne à un certain moment de troubles asystoliques a primé par son importance et par sa date d'apparition tous les autres signes de la stase veineuse. Et ces reproches nous paraissent assez justifiés. Il est bien difficile, en effet, d'admettre une stase sanguine durant plusieurs années, dix ans, vingt ans, sans qu'apparaissent le moindre signe d'œdème, le moindre liquide dans les cavités pleurales ou péritonéales, sans qu'on puisse noter un symptôme trahissant la congestion des organes. Il est, en effet très rare, même exceptionnel de trouver parmi les nombreuses observations de cyanose congénitale, des symptômes de stase dans le foie, les reins, des signes d'ascite, de l'œdème. De plus si l'on prend en considération, les dernières études qui traitent des modifications du sang dans la cyanose congénitale, études que nous avons résumées plus haut, il est bien certain qu'on ne peut plus guère attacher une grande valeur à la théorie de la stase sanguine car

la polyglobulie que l'on constate dans la cyanose congénitale n'est pas une polyglobulie relative, produite par une concentration du sang mais une polyglobulie vraie, due à l'hyperfonctionnement des organes hématopoïétiques.

L'autre théorie est celle que Sénac et Morgagni déduisirent des premières autopsies d'enfants cyanotiques. Frappés par les communications anormales qui existaient entre les différentes cavités cardiaques, Sénac et Morgagni n'hésitèrent pas à RATTACHER AU MÉLANGE DES DEUX SANGS la teinte spéciale des sujets observés. Gintrac père dans sa thèse d'abord en 1814 puis dans son importante monographie en 1824 soutint vigoureusement cette théorie. Gintrac fils, Favre, Paget, Hope, Walsh, acceptèrent entièrement les idées de Gintrac père. Deux théories étaient donc en présence celle de la stase sanguine, celle du mélange des deux sangs. L'une et l'autre eurent longtemps leurs partisans acharnés quand en 1880 le professeur Grancher fit paraître dans le *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, un article qui sembla décider les partisans des deux théories à ne plus accepter que celle de la stase sanguine. Mais plus tard un revirement se produisit et depuis quelques années c'est un retour très marqué vers la théorie de Gintrac père.

Et dans ses nouveaux partisans Bardet et Curtillet sont ceux qui la défendent les premiers.

Charrin et Lenoir, Zariguiey, Baumel, Rendu l'acceptent. Et en 1902 avec une argumentation serrée et

solide, Marfan devant la Société de pédiatrie défend la théorie du mélange des deux sangs.

M. le professeur Grancher pour critiquer cette théorie s'appuie sur plusieurs faits. C'est d'abord l'observation de Breschet qu'il cite. Dans celle-ci, il est noté que l'artère sous-clavière naissait de l'artère pulmonaire ; le bras gauche ne recevait que du sang veineux et pourtant il avait une coloration normale. Bard et Curtillet ne trouvent pas cette observation dangereuse pour la théorie du mélange des deux sangs ni très avantageuse pour celle de la stase sanguine. S'il est bien vrai qu'on peut l'invoquer contre la théorie du mélange des deux sangs, il n'est pas douteux non plus qu'on peut l'invoquer de même contre celle de la stase sanguine.

Il est bien évident en effet que dans le membre porteur de cette curieuse anomalie, la stase veineuse était portée à son comble. M. le professeur Grancher cite ensuite une observation de Bouillaud dans laquelle il s'agit d'un homme de 39 ans à l'autopsie duquel on constata l'absence complète de cloison interventriculaire sans que ce malade ait jamais présenté de cyanose pendant la vie. Mais il ne faut pas s'étonner de l'absence de cyanose dans ce cas, dit Sébilleau, car la colonne sanguine du côté gauche plus forte que la colonne sanguine du côté droit refoulait cette dernière, pénétrait en partie dans le ventricule droit.

Il y avait bien mélange des deux sangs mais c'était le sang artériel qui se mêlait au sang veineux pour être lancé dans la petite circulation ; cette condition ne peut réaliser la cyanose.

La théorie du mélange des deux sangs si bien défendue par Marfan à la Société de pédiatrie semble la plus acceptable.

Pour que la cyanose puisse se produire, il faut, dit Marfan :

1° Une communication des deux cœurs, soit une communication des deux ventricules, soit une persistance du trou de Botal ;

2° Un obstacle au cours du sang dans l'artère pulmonaire le plus habituellement un rétrécissement de l'orifice ou du tronc de cette artère.

L'obstacle au cours du sang dans l'artère pulmonaire élève la pression dans le cœur droit, finit par la rendre supérieure à celle du cœur gauche et s'il y a eu communication entre les deux cœurs, le sang noir ira forcément se mélanger au sang rouge,

Donc pour que la cyanose se produise dans les maladies congénitales du cœur, il faudra qu'il y ait :

1° Mélange des deux sangs, par suite d'une communication interventriculaire.

2° Que le sang noir passe dans le sang rouge et non le sang rouge dans le sang noir.

Quand il existera un obstacle dans l'artère pulmonaire, obstacle qui élèvera la pression dans le cœur droit et la rendra supérieure à celle du cœur gauche, cette condition sera réalisée.

Une autre théorie est celle DE L'INSUFFISANCE DE L'HÉMATOSE. Ferrus et Louis en 1823 attirèrent en effet l'attention sur la fréquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire dans les malformations cardiaques et ils invo-

quèrent pour expliquer le phénomène cyanose le défaut d'hématose par insuffisance d'irrigation pulmonaire. Contre cette théorie on cite la plupart des cas de rétrécissement acquis de l'artère pulmonaire dans lesquels la cyanose est d'ordinaire absente mais il n'en est pas moins vrai que, dans les affections qui nous occupent, cette insuffisance de l'hématose vient encore en s'ajoutant au mélange des deux sangs accroître le degré de la cyanose.

De ces trois théories, il résulte donc que, la théorie de la stase sanguine mise à part, les deux autres, insuffisance de l'hématose et mélange des deux sangs, sont les facteurs principaux de la cyanose.

Elles sont aussi, nous l'avons vu les deux grands facteurs de la polyglobulie. Mais alors ne pourrait-on pas faire jouer à cette polyglobulie le rôle principal dans la production de cette cyanose ? La polyglobulie ne pourrait-elle pas être invoquée comme cause directe de la cyanose ? C'est cette dernière théorie qui fait jouer à la POLYGLOBULIE LE RÔLE UNIQUE DANS LA PRODUCTION DE LA CYANOSE qu'il nous reste encore à étudier.

Depuis que Vaquez, Marie, Variot prouvèrent que la cyanose congénitale s'accompagnait d'une augmentation importante du nombre des hématies, on voulut, en effet, trouver dans ce signe nouveau, la cause directe de la cyanose. M. Vaquez ayant constaté dans des cyanoses tardives avec polyglobulie, une série de symptômes tels que vertiges, rougeur de la face, état fongueux des gencives, tendance aux hémorragies,

hypertrophie du foie et de la rate, se demande si l'hyperactivité fonctionnelle des organes hématopoïétiques ne joue pas le rôle principal dans ce groupement de tous ces symptômes, la cyanodermie comprise. De plus Variot qui accepte complètement la théorie de Vaquez croit que la cyanose congénitale diffère de la cyanose asphyxique puisqu'il n'a pu la modifier en faisant respirer de l'oxygène aux malades. Pour Variot qui s'appuie sur ce fait que le sang présente dans la cyanose une teinte plus foncée, l'augmentation de l'hémoglobine que nous avons décrite, jointe à la polyglobulie, serait le fait important de cette coloration noirâtre du sang. La teinte bleuâtre des téguments tient à la gêne circulatoire et à l'augmentation d'hémoglobine. Il y a donc à la fois polyglobulie et hyperhémoglobinémie et ce sont ces deux phénomènes qui sont la cause de la cyanose. Nous ferons remarquer de suite que la cyanose n'est pas un phénomène constant, essentiel, de la polyglobulie tandis que l'augmentation de l'hémoglobine existe dans tous les cas de polyglobulies vraies. C'est la principale objection qu'on doit faire contre cette théorie de M. Variot. De plus contre celle de MM. Vaquez, Variot et Marie il y a, ainsi que le pense, le professeur Hayem, l'inconstance des rapports entre la cyanose et la polyglobulie, même chez les sujets où on la découvre, elle ne fait parfois son apparition que d'une façon tardive, voire même plusieurs années après le moment où l'on a constaté la coloration bleuâtre des téguments.

De même, sans que la cyanose se produise, il peut

exister une augmentation considérable de globules rouges.

C'est d'ailleurs ce qui se passe dans la polyglobulie des altitudes. Egger à Arossa qui est à 1800 mètres d'altitude a noté 7.600.000 globules rouges sans qu'on ait pu observer le moindre signe de cyanose chez le sujet.

Dans deux observations de cyanose congénitale paroxystique publiées par M. Sébilleau, il n'y a pas augmentation de globules rouges pendant les crises de cyanose. Dans une observation les globules rouges passent de 5.340.000 à l'état de repos à 5.371.000 à l'état de crise ; dans une autre observation ils passent de 6.590.000 à l'état de repos à 6.038.000 à l'état de crise.

De même Quiserne constate que chez un malade dont la cyanose était prononcée à son entrée à l'hôpital, qui avait diminué un peu par le repos, le chiffre des globules restait le même, 6.930.000.

Avec Quiserne, il est donc permis de conclure que « polyglobulie et cyanose sont des symptômes qui marchent de pair sans qu'aucun lien de cause à effet existe entre eux. »

Dans cette polyglobulie et dans cette augmentation de diamètre globulaire ou hyperglobulie, il ne faut voir que des manifestations de suppléance fonctionnelle que le sang oppose aux phénomènes qui résultent de l'asphyxie.

DIAGNOSTIC

Nous avons énuméré dans notre chapitre de symptomatologie les signes fonctionnels et physiques propres aux affections congénitales que nous étudions. De ces différents signes ressort le diagnostic. D'une manière générale on peut dire que la teinte spéciale de la peau et des muqueuses, la dyspnée continue et paroxystique, les palpitations, les déformations du tronc et des extrémités, le refroidissement, l'engourdissement, l'arrêt de développement, la tendance aux hémorragies, la tuberculose constituent un tableau caractéristique. Lorsque ces divers symptômes se montrent après la naissance, dans la première enfance, aucun doute ne peut être élevé. Le caractère congénital de la cardiopathie s'impose.

Plus tard il n'en est plus de même; les symptômes fonctionnels que nous venons de mentionner, n'apparaissent que tardivement, l'obstacle à la circulation étant peu marqué, ils se dessinent à peine; il devient alors très difficile de discerner si la lésion est congéni-

tale ou acquise à moins que les réponses fournies à l'interrogatoire soient d'une extrême précision ou qu'un phénomène très important comme la cyanodermie ait été constaté dès les premiers jours de la vie.

Dans l'étude des malformations cardiaques il est important pour poser le diagnostic de faire un examen attentif du thorax. Un thorax mal fait, dit Duroziez, dénonce un cœur mal fait. Chez les uns on notera le sternum et les cartilages en carène, l'épine dorsale serpentante; chez d'autres la poitrine est aplatie en avant, le sternum est étroit, affaissé, les cartilages font saillie. Mais il y a pourtant des cas de scoliose considérable chez l'adulte où le cœur n'est pas mal conformé. La circulation est seulement entravée, le cœur est gêné. La déformation est tardive. Parfois il s'agit d'affaissement rachidien par ostéite tuberculeuse. On trouve le pouls fréquent, le rythme modifié, le timbre des claquements altérés mais non les signes d'une grande lésion orificielle. On n'a pas l'idée d'une grande malformation du cœur en rapport avec l'énorme malformation thoracique qu'on voit. Le squelette seul a été atteint par la malformation. Cette intensité de la déformation, les caractères des bruits cardiaques sans souffle ni frémissement feront admettre qu'il s'agit surtout de scoliose.

Sanson attache une grande importance aux caractères du souffle pour déterminer la nature de la lésion.

Pour cet auteur la cyanose congénitale sans bruit de souffle indiquerait la béance du trou de Botal; la cyanose avec souffle systolique perçu à l'extrémité ster-

nale des troisième et quatrième cartilages costaux indiquerait aussi la permanence du trou de Botal ; quand il y a un souffle systolique perceptible en dedans de la pointe du cœur et en arrière entre les deux omoplates, il y aurait perforation de la paroi ventriculaire ; enfin un souffle doux à la base militerait en faveur du rétrécissement de l'artère pulmonaire. Toutefois il faut ne pas oublier que certains bruits pathologiques peuvent se joindre aux souffles qui traduisent les lésions congénitales des gros vaisseaux et des septa. On découvre en effet très communément chez les chlorotiques, les anémiques surtout, des souffles inorganiques. Ces souffles qui ont été bien décrits par Duroziez, sont des souffles cardio-pulmonaires. Ce sont des souffles doux qui peuvent cependant avoir un timbre rude, vibrant. Ils se font entendre à la partie moyenne du ventricule gauche, quelquefois vers la pointe ou vers la base ; ils sont mésosystoliques et se modifient d'ordinaire par les changements d'attitude et les mouvements respiratoires. C'est surtout dans la maladie de Roger qu'il sera facile de les distinguer. De plus il ne faut pas ajouter une trop grande importance à la fixité des souffles qui trahissent une malformation congénitale : cette fixité qui est leur caractère fondamental n'est pourtant pas immuable. Que l'asystolie survienne et le souffle sera éteint dans la majorité des cas ; qu'une poussée d'endocardite et de péricardite secondaires prenne naissance, de nouveaux bruits pathologiques viendront s'ajouter à ceux qui existent déjà ou pourront même les dissimuler.

L'œdème variable des membres inférieurs, l'ascite

l'oligurie, les congestions viscérales, le gonflement des veines superficielles, tous symptômes traduisant l'affaiblissement du cœur feront diagnostiquer la cyanose acquise qui apparaît tardivement au milieu de ce cortège. De même la cyanose avec dyspnée, œdème des membres inférieurs, dilation du cœur qu'on observe dans la première période des affections chroniques du poumon de l'emphysème est celle que Bard et Curtillet ont décrite sous le nom de forme tardive et qu'ils attribuent à l'insuffisance du trou de Botal, à l'augmentation de tension dans le cœur droit.

M. Weill a décrit chez les enfants tuberculeux un syndrome caractérisé par une grande susceptibilité vis-à-vis du froid, un abaissement considérable de la température centrale et périphérique, de la cyanose avec albuminurie et congestions viscérales passagères. On peut donc confondre ce syndrome avec une affection du cœur congénitale d'autant plus facilement que les malformations cardiaques se compliquent souvent de tuberculose pulmonaire.

Il faut savoir aussi qu'on a décrit une cyanose avec polyglobulie permanente et splénomégalie sans lésions du cœur. L'asthme, l'éclampsie, l'épilepsie peuvent produire la coloration bleue si fréquente chez les cardiaques congénitaux ; les coqueluches intenses laissent de même entre les accès un visage bouffi, coloré ou bleu, parfois des ecchymoses conjonctivales ; chez les épileptiques, les asthmatiques, on se basera pour faire le diagnostic, sur la disparition de la teinte bleue aus-

sitôt après les accès ; dans la coqueluche, les quintes caractéristiques enlèveront les doutes.

Nous ne reviendrons pas ici sur les symptômes divers, que nous avons signalés au cours de notre travail et qui permettront assez souvent de diagnostiquer les diverses malformations entre elles. Nous les avons étudiés longuement dans notre chapitre de symptomatologie, mais malgré tous ces symptômes, malgré toute l'attention du clinicien il arrivera encore bien souvent que le diagnostic sera démenti à l'autopsie et que l'on trouvera des altérations cardio vasculaires non soupçonnées pendant la vie.

ÉVOLUTION

Dans l'étude que nous avons faite de l'anatomie pathologique des affections congénitales du cœur, nous avons cité quelques malformations, très rares, il est vrai, qui sont tout à fait incompatibles avec la vie extra-utérine. Ce sont plutôt des monstruosité. Les sujets qui en sont atteints ne vivent en général que quelques heures, quelques jours tout au plus.

Dans ces cas il arrive fréquemment que la cause de la mort nous échappe et ce n'est qu'à l'autopsie que l'on peut se rendre compte de la structure vicieuse du cœur.

Dans les affections congénitales du cœur compatibles avec l'existence, la résistance des sujets est fortement diminuée. Leur développement est en général au-dessous de la moyenne. Les patients tolèrent très mal les maladies intercurrentes et sont généralement emportés par des complications diverses.

En raison du caractère imparfait de l'hématose, ces malades sont sujets à la plupart des affections chroni

ques du poumon. Celles-ci, ont en effet, un grand retentissement sur l'appareil circulatoire et en particulier sur le cœur droit.

Elles agissent surtout en diminuant la perméabilité des veines pulmonaires et en augmentant ainsi la tension sanguine dans le domaine de la petite circulation commandée par le ventricule droit. De là découlent les nombreuses complications pulmonaires qui viennent entraver l'évolution des affections congénitales.

Les poumons dominent la scène. Les capillaires pulmonaires sont flexueux, bourrés d'hématies ; les poumons sont petits, atrophiés, et dans leur petitesse, dans leur atrophie, réside la cause essentielle de la dyspnée habituelle et de l'insuffisance de l'hématose.

Dès que la circulation est entravée ils souffrent et ne sont guère aptes à la vie extra utérine. A la moindre gêne, l'étouffement et la noirceur éclatent.

Les maladies de l'appareil pulmonaire présentent donc une gravité extrême. L'atélectasie, les bronchites, les congestions, l'œdème aigu du poumon, l'emphysème et surtout la tuberculose enlèvent beaucoup des enfants et des adultes qui auraient peut-être échappé à la mort sans cette maladie intercurrente.

Par suite de la gêne circulatoire, une simple bronchite, une simple dilatation des bronches viennent compliquer la dilatation du cœur droit et peuvent aboutir à l'asystolie.

C'est ainsi que dans l'observation Morel que nous citons, le sujet a contracté une bronchite chronique avec emphysème. Aussi longtemps que son cœur droit

a suffi à sa tâche, il n'a jamais eu de cyanose. Vient-il à céder ? il se produit une insuffisance tricuspidiennne par dilatation, le sang reflue dans l'oreillette, la dilate, le trajet interauriculaire s'agrandit et la communication existe alors réellement. C'est alors qu'on voit apparaître la cyanose qui a été constante, qui a toujours été s'accroissant et qui est venue compliquer l'asystolie du cœur droit.

De même la faiblesse du cœur de par sa lésion myocardique ou valvulaire sera aggravée par la stase pulmonaire caractérisée par un obstacle à l'écoulement du sang dans les veines pulmonaires.

L'œdème aigu du poumon qui vient compliquer certaines des anomalies artérielles résulte, de même, du défaut d'équilibre entre le ventricule droit et le ventricule gauche. Celui-ci à force de s'épuiser à lutter contre l'obstacle créé par la lésion aortique finit par faiblir tout d'un coup et cette asystolie aiguë du cœur gauche est d'autant plus dangereuse que le ventricule droit conserve toute son énergie et que la tension sanguine du poumon, se trouve ainsi augmentée dans des proportions énormes. C'est de cette hypertension que résulte la transsudation séreuse qui constitue l'œdème.

Dans ce cas la mort du malade survient par asphyxie mécanique ; le malade est littéralement étouffé par l'obstruction bronchique que provoque l'exsudat.

On peut dire également que tout emphysémateux s'achemine progressivement vers l'asystolie à cause du retentissement des lésions pulmonaires sur le cœur droit. L'atrophie et la rupture des cloisons interalvéo-

lares, l'oblitération des vaisseaux qui les parcourent, créent des conditions nouvelles à la circulation pulmonaire. Par suite de ces obstacles périphériques, la pression sanguine augmente dans l'artère pulmonaire et par conséquent le ventricule droit, déjà hypertrophié, organe moteur de la petite circulation doit fournir un travail beaucoup plus considérable.

La faible épaisseur de ses parois ne lui permettant pas de s'hypertrophier beaucoup, il se laisse dilater peu à peu et cet engorgement du cœur droit se traduit alors par une stase veineuse généralisée dont la plupart des viscères, la glande hépatique en particulier, subissent l'action. Si à ce moment il survient une affection aiguë légère des voies respiratoires qui augmente la gêne respiratoire et le travail du cœur droit, celui-ci se laisse alors complètement forcer et sa dilatation aboutit à l'asystolie.

En somme, l'obstacle initial est toujours le poumon et la résultat c'est l'hypertension dans l'oreillette droite.

La lésion pulmonaire peut être de l'emphysème (voir observation Morel), de la stase par lésion mitrale (voir observation Desnos). L'obstacle peut être aussi une pneumonie comme dans l'observation de Bard (voir observation de Bard).

Les sujets atteints de malformations congénitales du cœur résistent donc très mal à ces diverses affections ou du moins les troubles cardiaques sont singulièrement aggravés par de pareils assauts.

Mais de toutes les complications de l'appareil pulmonaire que nous venons d'énumérer, aucune n'a l'im-

portance de la tuberculose pulmonaire. Il y a en effet plus qu'une coïncidence entre le rétrécissement de l'artère pulmonaire et la tuberculisation. Norman-Chevers avait déjà signalé que les affections de l'artère pulmonaire prédisposaient à la phthisie, Oppolzer l'avait indiqué également. Lebert de Breslau y a insisté d'une façon toute particulière. Stölker sur 116 cas de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire dit qu'il y a eu 16 cas de phthisie consécutive. En vérité lorsque le rétrécissement congénital laisse vivre, il prédispose singulièrement à la phthisie pulmonaire. Cette phthisie est en général lente. C'est la pneumonie caséuse avec des poussées successives, comme cela se voit si bien dans la phthisie des scrofuleux où l'on constate des pneumonies caséuses se succéder superficielles et résolutives d'abord puis de plus en plus exsudatives comme le font du reste toutes les manifestations constitutionnelles ainsi que l'ont montré Pidoux et Bazin.

Or, on sait que ces pneumonies sont beaucoup plus fréquentes à droite qu'à gauche et que, lorsque les deux côtés se prennent, c'est le plus souvent le poumon droit qui est atteint le premier ou qui l'est le plus gravement. Ici les choses sont un peu différentes. Sur les seize observations de phthisie consécutive au rétrécissement de l'artère pulmonaire congénitale, les deux poumons sont constamment atteints. Il n'y a donc pas lieu d'admettre que c'est d'ordinaire le poumon gauche qui se prend le premier ou qui se prend le plus; la répartition est à peu près égale.

Aujourd'hui la question de la tuberculose comme

complication des malformations cardiaques congénitales ne se localise pas seulement à la malformation du rétrécissement de l'artère pulmonaire. La question prend une extension plus grande et l'influence que l'on attribue à l'hypoplasie artérielle, à l'étroitesse de l'aorte dans certaines pseudo-chloroses qui conduisent à la phtisie fait admettre que ce ne sont plus la cyanose et le rétrécissement pulmonaire qui seraient responsables de cette fatale disposition mais que d'autres malformations du système circulatoire y conduiraient également et sans leur intermédiaire.

Reiss fait remarquer que chez tous les malades atteints de la maladie de Roger dont on a fait la nécropsie, les poumons étaient tuberculeux. Les conditions de vie déplorable de la plupart des cardiopathes congénitaux l'état de dénutrition de leur organisme, peuvent expliquer la cause principale de cette tuberculose. De plus dans le cas de rétrécissement de l'artère pulmonaire on a noté l'anémie du parenchyme pulmonaire. Parfois aussi il serait bon d'incriminer l'hérédité tuberculeuse si elle intervient de temps à autre comme cause provocatrice des lésions cardiaques. Quelle que soit la raison d'être de la tuberculose, Gintrac la trouve sept fois sur quarante-six cas, Louis trois fois sur sept, les autres auteurs la signalent également dans un tiers des cas.

Si les affections pulmonaires et, en particulier la tuberculose pulmonaire sont les maladies les plus fréquentes qui viennent compliquer les cardiopathies congénitales, il en est d'autres aussi, qui, si elles ne se

présentent pas avec la même fréquence, n'en jouent pas moins un rôle très important dans leur évolution. Nous ne nous étendrons pas très longuement sur ces autres complications mais puisqu'il nous a été donné pendant nos études de faire l'autopsie du malade dont nous donnons plus loin l'observation, mort par ictère infectieux, nous dirons quelques mots du rôle du foie dans les affections congénitales du cœur. Le foie, comme la plupart des viscères subit les fâcheuses conséquences de la mauvaise circulation, La dilatation des veines caves est, en effet, habituelle et surtout celle de la veine cave inférieure, en dehors des lésions du cœur même. Aussi à l'autopsie trouve-t-on habituellement le foie, la rate, les reins souvent très congestionnés; mais c'est évidemment la glande hépatique qui subit le plus directement l'influence des troubles circulatoires. L'engorgement du système veineux est d'abord le point de départ des troubles fonctionnels dont souffrent les malades. Après quelques légers désordres tels que palpitations, essoufflement, apparaissent au bout d'un temps variable de l'œdème des membres inférieurs, un certain accroissement de la dyspnée, puis de l'hypertrophie du foie. Quelquefois les symptômes du foie cardiaque peuvent se manifester avant l'apparition de l'albuminurie, de la stase pulmonaire ou de l'œdème des membres inférieurs. Les uns feront leur asystolie dans le poumon, les autres dans le rein, les autres dans le foie ou le tissu cellulaire.

Pour que l'asystolie vienne se localiser dans le foie, celui-ci dans la majorité des cas y a été préparé par

des maladies antérieures qui ont amoindri sa vitalité et dont les principales sont l'alcoolisme, le paludisme, la lithiasc. Dans cette congestion hépatique, le foie est augmenté de volume et de poids ; la veine et les capillaires du centre de chaque lobule, distendus et béants présentent une coloration brune qui ont fait appeler le foie cardiaque, foie muscade, à cause de cette couleur rouge brun contrastant avec le reste du parenchyme pulmonaire beaucoup plus pâle. L'hypertrophie du foie n'est pas immuable ; au moment des poussées asystoliques, l'organe subit un accroissement prononcé puis sous l'influence d'un régime et de médicaments appropriés, il se rétracte et revient sur lui-même pour augmenter de nouveau à l'occasion de la poussée suivante. C'est pour cette raison que Hanot lui avait donné le nom de foie en accordéon. L'ictère qui accompagne cette congestion passive peut être un ictère par rétention dû à la compression exercée sur les canalicules biliaires par les vaisseaux gorgés de sang ainsi que Lépine l'a démontré expérimentalement, mais la présence de l'urobiline dans les urines montre qu'il s'agit plus souvent d'un ictère hémaphéique. La mort survient dans l'asystolie, du fait de la lésion cardiaque elle-même, ou bien elle arrive au milieu des symptômes de l'ictère grave.

Des phénomènes infectieux hâtent quelquefois la terminaison fatale. Ainsi est mort le malade dont nous donnons l'observation. Et d'après ce que nous venons de dire il semble qu'on peut établir quelque relation entre la maladie dont est mort notre sujet et sa malfor-

mation. Un premier point à signaler, c'est l'hypertrophie du cœur indiquant le surmenage du viscère, et il est probable, mais l'absence de renseignements ne nous permet pas de l'affirmer, qu'il avait déjà failli à sa tâche. Le foie d'autre part a été trouvé volumineux et devait l'être de longue date par retentissement du cœur.

Nous pensons donc dès lors, qu'à l'occasion d'une infection non déterminée, mais grave, ainsi que le prouve le volume de la rate, il y a eu rapidement dans cet organe déjà altéré, insuffisance hépatique qui, conjointement à l'insuffisance cardiaque, a amené la mort du sujet.

Nous citons dans nos observations également celle d'un malade mort par le rein. Le rein, en effet, subit comme le foie, le poumon, la rate, les effets de la mauvaise circulation créée par les anomalies cardiaques. La gêne prolongée de la circulation de retour est ici la principale cause de la congestion rénale. C'est cette stase veineuse que l'on observe dans la plupart des affections cardiaques, dans l'asystolie et dans la compression de la veine cave inférieure principalement, c'est la congestion passive, le rein cardiaque des auteurs. Par suite du ralentissement de la circulation dans le rein l'albuminurie s'observe habituellement et ordinairement abondante. De même les diverses causes qui donnent naissance au mal de Bright peuvent être expliquées par l'intermédiaire des lésions artérielles cardiaques.

Dans l'observation Huchard, la malade est morte

non par le cœur mais par le rein et succomba au milieu d'accidents urémiques. Toutes les fois que l'aorte présente un calibre aussi réduit et qu'il existe une aplasie artérielle congénitale, comme c'était le cas, les artères rénales ont un calibre anormalement étroit et la nutrition des reins s'en trouve entravée. L'atrophie du parenchyme rénal s'ensuit et les accidents de l'insuffisance rénale en sont toujours la conséquence tardive.

Dans une observation de M. Rendu, la malade qui était albuminurique, qui était entrée dans son service pour des accidents cérébraux éclamptiques, mourut quelques mois plus tard à la suite de nouvelles crises d'urémie, presque complètement anurique. L'autopsie révéla une aplasie artérielle généralisée, une aorte à peine grosse comme la fémorale d'un adulte et des artères rénales moins développées qu'une radiale ordinaire. Les reins étaient réduits à deux noyaux du volume d'une noix et complètement atrophiés. En pareil cas, dit Rendu, c'est presque toujours la règle, les malades ne meurent pas par le cœur mais par le rein.

Enfin la plupart des affections congénitales aboutissant à une longue asystolie sont capables de produire l'hypertrophie de la rate mais surtout lorsqu'elles s'accompagnent de foie cardiaque.

Il est bien certain que la stase veineuse dans le système porte joue dans ces cas différents le plus grand rôle mais il est bon d'ajouter également que l'intoxication qui agit sur le foie pour produire la cirrhose est susceptible d'agir directement sur le parenchyme pul-

monaire. Et la résistance des cardiopathes congénitaux en est d'autant diminuée.

Pour ces malades, la grossesse est une condition des plus dangereuses ; l'avortement est du reste fréquent. Ces accidents gravido-cardiaques sont tantôt légers ou graves. Dans les cas légers, les palpitations sont augmentées ; l'œdème, l'albuminurie, les hémoptysies, les hémorragies diverses en sont les phénomènes principaux.

Les cas graves qui apparaissent vers le milieu de la grossesse surtout, revêtent le tableau de l'asystolie, de la syncope ou de l'embolie. L'avortement qui est fréquent chez ces malades, qui peut se répéter à chaque nouvelle grossesse est sous l'influence des métrorrhagies abondantes qui sont souvent d'une intensité remarquable.

Au moment de l'accouchement il faut craindre les hémorragies surtout pendant la délivrance ; la perte du sang peut être considérable.

Pendant les suites de couches, ces hémorragies sont encore à craindre. Il en est de même des embolies dont les suites de couches sont le moment d'élection. Celles-ci d'une gravité extrême lorsqu'elles n'entraînent pas la mort immédiate, deviennent la cause d'hémiplégie.

La malade dont nous citons l'observation (voir observation IV), a pu, avec une communication large des deux ventricules à leur base ; avec une sténose de l'artère pulmonaire munie de deux valvules ; enfin avec un anévrysme disséquant de l'artère pulmonaire, vivre jusqu'à trente-six ans. Elle est morte à la suite d'un

accouchement prématuré dans le cours de sa première grossesse, alors même que cet accouchement a été très normal. Il faut donc chercher la cause de la mort dans son cœur qui n'a probablement pas pu suffire au surcroît de travail qui résultait pour lui de l'état de gravidité de l'utérus.

On a vu aussi avec une certaine fréquence les abcès du cerveau survenir avec leurs redoutables conséquences (voir observation X) chez les cardiopathes congénitaux. David Bovaird rapporte qu' sur trois cas de cyanose congénitale récemment autopsiés dans un service hospitalier de New-York, deux étaient morts à la suite d'abcès du cerveau.

Les crises éclamptiques, les convulsions prolongées et intenses compliquent aussi beaucoup l'existence des cardiopathes congénitaux. Ces crises sont d'autant plus sévères que les enfants sont plus jeunes. En outre, ces enfants très irritables, d'un sommeil irrégulier, d'après les conditions de souffrance souvent constante dans lesquelles ils vivent, très gênés par la succion à cause des crises d'étouffement qu'ils redoutent, s'alimentent mal pour la plupart, refusent le sein, ne peuvent prendre leurs tétées d'une façon régulière et par suite offrent de nombreux troubles gastro-intestinaux qui les conduisent soit à l'athrepsie, soit au rachitisme. De même certaines autres affections de l'estomac comme la dilatation de l'abdomen, du foie, comme la lithiasie biliaire, par exemple, agissant à distance sur le cœur droit, viennent amoindrir la résistance des malades. Il se produit, par suite d'un réflexe parti du foie, de l'esto-

mac ou de l'intestin, une vaso-constriction intense des vaisseaux du poumon qui produit une augmentation de la tension sanguine dans l'artère pulmonaire ; le cœur droit déjà dilaté en subit les conséquences et sa dilatation augmentant encore, s'achemine graduellement vers l'asystolie.

D'autres malades sont plus particulièrement sujets aux hémorragies, aux hémoptysies en dehors même de la tuberculose pulmonaire. En effet, quelque fréquente que soit la tuberculose pulmonaire chez les individus atteints de malformations congénitales du cœur, il ne faudrait pas croire, ainsi que le fait remarquer P. Marie, que les hémoptysies soient toujours un indice certain de l'existence de cette affection.

On sait, en effet, que chez les sujets de ce genre, diverses hémorragies se montrent avec une prédilection particulière. Les hémorragies multiples des nouveau-nés, intestinales et autres, sont des signes fréquents des affections congénitales du cœur. Tantôt, en outre, il s'agit d'épistaxis, de pétéchies ou encore d'hémorragies gingivales. Parfois les gencives sont molles, saignent facilement et Bouillaud a cité un cas de mort par hémorragie gingivale. La tendance à la gangrène a de même été signalée par tous les auteurs.

Enfin les maladies intercurrentes comme la rougeole, nous citons l'observation (voir observation XXX) d'un homme de trente-cinq ans qui a succombé à cette affection et qui présentait de nombreuses anomalies de la cloison interventriculaire. La scarlatine, la fièvre

typhoïde sont mal tolérées par la plupart des sujets atteints d'affections congénitales du cœur.

Toutefois la marche de ces affections n'est pas toujours aussi grave. Les troubles fonctionnels sont bien moins importants. La cyanose qui quelquefois ne s'est établie qu'assez tardivement est beaucoup moins marquée; elle est intermittente, nettement liée aux perturbations passagères du cœur.

Dans ces cas, les conditions d'existence des malades sont plus favorables et la mort est retardée jusqu'à l'adolescence et souvent jusqu'à l'âge mur.

La mort survient comme l'aboutissant des désordres que nous avons signalés. Une asystolie progressive ou rapide s'établit et le malade est entraîné par elle. La mort survient rarement comme dans les maladies ordinaires du cœur, au milieu des accidents classiques de l'asystolie; cependant ceux-ci peuvent se produire du fait de lésions primitives ou par l'apparition de lésions surajoutées. Le processus inflammatoire causé par l'endocardite secondaire très fréquente, est très souvent responsable de l'aggravation des troubles circulatoires et peut modifier du tout au tout la situation pathologique. Mais le plus souvent la terminaison fatale est due à une syncope ou à une des nombreuses complications que nous avons signalées et dont les plus fréquentes sont les complications pulmonaires.

PRONOSTIC

Le pronostic des affections congénitales du cœur, compatibles avec la vie, dépend directement de la nature du vice de structure du cœur. Certaines malformations ou combinaisons de malformations tuent beaucoup plus rapidement que d'autres; les statistiques établies par Gintrac, Kussmaul, Rokitansky, Peacock, Smith, Fallot, Durey-Comte, Haranger le prouvent. D'une manière générale, en allant des malformations ou combinaisons de malformations les plus graves aux moins graves, nous voyons que dans :

1^e *La sténose pulmonaire avec septum ventriculaire complet, trou ovale ouvert* la mort est survenue dans trois cas dans la première année, dans un cas à quatre ans, dans un cas à sept ans, dans un cas à trente-six ans, dans un cas à quarante-six ans ;

2^e *Dans la sténose pulmonaire avec communication interventriculaire*, dans sept cas la mort est survenue dans la première année, dans dix cas de un à deux ans. dans six cas de trois à cinq ans, dans vingt-huit cas de

cinq à dix ans, dans quatorze cas de dix à quinze ans, dans neuf cas de quinze à vingt ans, dans douze cas de vingt à trente ans, dans cinq cas de trente à quarante ans.

3^e *Dans le rétrécissement de l'orifice aortique*, dans un cas la mort est survenue à cinq ans, dans un cas la mort est survenue à huit ans, dans un cas à dix-neuf ans.

4^e *Dans l'absence de toute la cloison antérieure des ventricules avec simple sténose de l'artère pulmonaire*, dans un cas la mort est survenue à dix-sept ans, dans un cas à trente-cinq ans.

5^e *Enfin dans les malformations de la cloison inter-auriculaire*, dans cinq cas la mort serait survenue de treize à vingt ans, dans six cas de vingt-cinq à quarante ans, dans trois cas de quarante à cinquante ans.

Le pronostic peut non seulement être commandé par la nature de la lésion mais encore par son siège, par son intensité.

Ainsi le rétrécissement pulmonaire quand il est médiocrement resserré est compatible avec la vie sans même qu'il y ait besoin d'une dérivation ; l'hypertrophie du ventricule droit suffit à régulariser la circulation. Une malade citée par d'Heilly, vécut dans ces conditions jusqu'à vingt et un ans. Si dans ces conditions l'une des cloisons reste ouverte la durée de la vie en sera prolongée. Le rétrécissement est-il plus étroit ou absolu, la vie n'est alors possible qu'au prix d'une ample dérivation. Les dispositions les plus favorables sont alors la persistance du canal artériel et l'inocclu-

sion des cloisons. Mieux vaut que la communication porte à la fois sur les ventricules et sur les oreillettes et qu'elle s'opère pleinement.

La dérivation par le canal artériel est beaucoup plus puissante et beaucoup plus utile à la circulation pulmonaire que celle qui tend à s'en tenir aux artères bronchiques ou à des vaisseaux supplémentaires dépendant de l'aorte ; dans ce dernier cas, en effet, la vie est beaucoup plus courte.

La maladie de Roger permet une longue survie. Roger cite le cas d'une dame qui, malgré sa perforation, atteignit l'âge de soixante-trois ans. Dans cette anomalie, les observations de malades atteignant l'âge adulte ne sont pas rares. Quelques-uns même ont pu faire, sans être gênés, un métier assez dur. Mais cette maladie, comme toutes celles dont nous nous occupons prédispose aux affections intercurrentes et dès lors le pronostic s'aggrave. Mais, en somme, en l'absence d'une maladie intercurrente sérieuse, le pronostic de la maladie de Roger est relativement bénin.

Chez les sujets dont le cœur présente, comme malformations, la persistance du trou de Botal, une communication plus ou moins large des oreillettes, lorsque l'augmentation dans le cœur droit, par le fait de lésions pulmonaires ou pleurales fait dériver le sang vers les cavités gauches, apparaît un nouveau danger pour leur organisme. Chez eux où l'oxygénation du sang, ne se fait déjà que très mal, dans les poumons malades, le déversement du sang veineux de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche, augmente la tendance générale

à l'asphyxie. Mais il est pourtant des cas où la circulation à travers le trou de Botal conservé ou agrandi constitue pour l'organisme une sauvegarde. Quand la pression augmente dans le cœur gauche par le fait d'une lésion valvulaire, tout spécialement dans le cas d'insuffisance et surtout de sténose mitrale, quand l'oreillette gauche se dilate au maximum le trou de Botal constitue un tuyau de décharge qui diminue l'encombrement de la petite circulation et soustrait partiellement le poumon, organe essentiel, aux effets de la lésion valvulaire. Sans doute, on augmente ainsi l'encombrement de l'oreillette droite et la gêne de la grande circulation veineuse mais les effets de cette stase se répartissent sur un territoire bien plus étendu et constituent en général un danger moins immédiat pour l'organisme que l'encombrement des poumons. C'est ainsi que dans l'observation de Firket des lésions se trouvaient compensées par l'existence d'un large trou de Botal au point de s'assurer de la vie sans grands troubles fonctionnels jusqu'à soixante-quatorze ans.

Bien qu'une pareille survie soit un fait rare, il nous paraît intéressant de nous arrêter un peu sur cette observation qui démontre bien les phénomènes de compensation produits par les malformations cardiaques vis-à-vis des nombreuses altérations qu'a à subir l'organisme, qui démontre quelque peu que les anomalies, ainsi que le dit le professeur Grancher, sont des moyens que la nature met en œuvre pour maintenir la circulation compromise, que ce sont des lésions nécessaires et fatales, en un mot des lésions compensatrices.

Dans l'observation que nous citons il s'agit de persistance congénitale du trou de Botal. Contrairement à ce qui se passe le plus souvent elle n'est pas accompagnée de rétrécissement des orifices du cœur droit. Le cœur gauche présente une sténose de l'orifice aortique avec un peu d'insuffisance, une sténose de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche, une insuffisance mitrale légère avec hypertrophie du ventricule gauche et dilatation de l'oreillette.

Les lésions de ce genre déterminent ordinairement une gêne considérable de la circulation pulmonaire : c'est dans ces cas de sténose mitrale que la dyspnée est des plus pénibles ; la stase pulmonaire est extrême déterminant des hémorragies pulmonaires, l'induration brune, l'œdème brun du poumon.

Ici ces lésions font défaut ; la dyspnée était modérée, il y avait bien de la bronchite et un œdème qui a emporté la malade mais c'était une conséquence de la stase finale ; il n'y avait ni œdème ancien, ni induration brune. C'est au contraire dans la grande circulation que se montraient surtout les signes d'une stase prolongée. Il semble donc que le poumon ait échappé du moins en partie, aux effets de la gêne circulatoire considérable qui devait résulter des lésions valvulaires du cœur gauche. Et c'est ici qu'apparaît le rôle utile que la persistance du trou de Botal a dû jouer dans la compensation de ces altérations. Le sang arrêté dans l'oreillette gauche par la sténose de l'orifice mitral pouvait sous l'influence de l'augmentation de pression, passer dans l'oreillette droite, l'engorgement de celle-ci déter-

minant alors un reflux vers les veines caves. Sans doute il devait se produire aussi une stase du sang dans les veines pulmonaires mais en somme les inconvénients résultant de l'obstacle à la déplétion du cœur gauche, au lieu de se répercuter en entier sur la circulation générale, étaient d'emblée répartis entre le poumon et les organes de la grande circulation.

La fonction essentielle de l'hématose était ainsi sauvegardée dans une certaine mesure le ; surcroît de fatigue imposé au ventricule droit était réduit à un minimum et grâce à ce vice de conformation la malade a pu arriver sans trop souffrir à l'âge de soixante quatorze ans qu'elle n'aurait pas atteint sans cette heureuse anomalie.

Chez une autre malade dont l'autopsie a été décrite par Firket une simple fente oblique à travers la cloison interauriculaire permettait le passage du sang de gauche à droite à la suite de lésions valvulaires et spécialement de sténose aortique et mitrale ; la malade mourut plus tôt à quarante ans mais à la suite des troubles circulatoires produits par une grossesse et bien que la dérivation fut faible, l'orifice étant étroit, elle n'avait presque pas présenté de dyspnée jusqu'alors, elle pouvait vaquer à ses occupations malgré la gravité et l'étendue de ses lésions valvulaires.

Dans un cas observé par Butin la communication des deux oreillettes compensait le rétrécissement mitral. La femme est morte jeune à trente-deux ans mais l'orifice mitral était si étroit — il admettait à peine l'extrémité du petit doigt — qu'il ne faut pas s'en étonner outre mesure.

Nous ne signalons ces derniers faits que pour mémoire. Ils restent, en effet, très hypothétiques et n'inciteront sans doute pas encore à traiter chirurgicalement les sténoses mitrales par l'effondrement de la cloison ; on doit cependant les noter en raison de l'interprétation qu'en ont donnée leurs auteurs. Et on peut en conclure tout au moins que si les perforations interauriculaires ne font pas de bien, elles ne font en tout cas pas grand mal et que, lorsque leur diagnostic est posé, ce qui est malheureusement très difficile, leur pronostic, tout en étant réservé, ne doit pas être d'une grande sévérité. Le pronostic est aussi commandé par l'évolution de la maladie. Nous avons étudié les diverses complications auxquelles sont sujets les malades atteints de malformations cardiaques. Nous n'y reviendrons pas mais il est bien certain que si les diverses anomalies que nous venons d'examiner et qui, par leurs phénomènes de compensation luttent contre la terminaison fatale, n'étaient pas si fortement aggravées par les maladies intercurrentes, la survie serait beaucoup plus prolongée qu'elle ne l'est en réalité.

Nous avons dit que, par ordre de décroissance, les malformations qui permettaient une survie la plus longue étaient la sténose pulmonaire avec septum interventriculaire, trou ovale ouvert, puis la sténose pulmonaire avec communication interventriculaire, puis le rétrécissement de l'orifice aortique et enfin les diverses communications isolées soit interventriculaires soit interauriculaires.

Lorsqu'on pourra faire le diagnostic de l'une ou de

l'autre de ces lésions, le pronostic sera d'autant plus précis. Malheureusement un diagnostic exact est d'une très grande difficulté dans ces différents cas. Ces renseignements alors ne pourront pas toujours être utilisés. Comment alors établir le pronostic ? Les signes fonctionnels restent pour l'établir. On se basera alors sur l'importance de ces divers troubles fonctionnels, sur certains symptômes prédominants. Ceux-ci ont, en effet, très souvent une signification particulièrement grave. Les syncopes, les hémorragies à répétition, les convulsions, les maladies broncho-pulmonaires intercurrentes, l'apparition de la tuberculose pulmonaire, la précocité de la cyanose, la dyspnée violente avec fréquence des paroxysmes, l'apparition de la polyglobulie sont des signes de fâcheux augure. Quand chez un cyanotique congénital la polyglobulie apparaît, le pronostic s'aggrave. L'organisme commence à avoir besoin de mettre en œuvre tous ses moyens de défense. Que l'obstacle à l'hématose s'accroisse et bientôt il sera vaincu. La quantité d'oxygène apportée aux tissus ne peut plus suffire à maintenir l'équilibre nécessaire à la vie, malgré l'apparition d'une nouvelle surface respiratoire.

Pendant quelque temps la polyglobulie pourra conjurer le danger mais, assez rapidement, les phénomènes cardiaques et pulmonaires, causes de l'aggravation de l'état général prendront le dessus et amèneront la mort du malade. La polyglobulie au cours de la cyanose chronique a donc une grande importance. Toutes les fois qu'il y a eu polyglobulie élevée, la mort a suivi

rapidement l'apparition d'une augmentation considérable des globules.

Au contraire dans les cas de cyanose même prononcée où la polyglobulie faisait défaut, le pronostic a été relativement bon. C'est peut-être ainsi que peut s'expliquer la possibilité de l'existence des formes tardives de la maladie bleue. Tant que la circulation a été suffisante, la cyanose a été peu marquée et la polyglobulie nulle ; puis, pour une cause quelconque la gêne circulatoire est apparue et avec elle la cyanose et enfin beaucoup plus, tard la polyglobulie entrera en scène, mais seulement à la période où l'insuffisance circulatoire sera au maximum.

D'autres phénomènes sont de meilleur augure. Ainsi la rareté des crises dyspnéïques, l'absence du souffle systolique à la base, l'absence de polyglobulie, l'absence de cyanose en sont les principaux. Lorsque la cyanose se produit tardivement, lorsqu'elle est simplement intermittente, lorsque les principaux phénomènes s'amendent par le repos on peut espérer que la vie se prolongera assez longtemps et Potain dit parfaitement que, chez ces malades atteints de malformations congénitales du cœur, l'existence a pu se prolonger jusqu'à la soixantaine.

En somme nous voyons que le pronostic peut se résumer de la façon suivante.

Pour que la malformation soit compatible avec l'existence il faut d'abord que les altérations congénitales ne soient pas trop accusées pour amener une circulation vicieuse, c'est-à-dire que la malformation doit être

telle que tous les tissus puissent être baignés par le sang, participer à une hématoxe suffisante. D'autre part il faut également que le retour du sang noir soit possible et qu'il puisse être amené par des voies suffisamment larges au niveau d'une surface respiratoire, suffisamment perméable et également étendue. Il est donc nécessaire qu'il existe une mécanique cardiaque sinon normale, du moins le plus proche possible de la normale ou réalisant par des voies différentes une circulation telle que l'organisme puisse recevoir du sang oxygéné et que le sang noir puisse s'hématoser. En d'autres termes, il faut qu'il n'y ait pas mélange des deux sangs ou que si celui-ci existe, il y ait prédominance notable du sang artériel, là où doivent se faire les échanges nutritifs c'est-à-dire dans l'intimité des tissus. Du jour où les conditions précédentes ne se trouvent plus réalisées où l'oxygène fait défaut les tissus meurent et meurent par asphyxie. Mais si parfaite que soit l'imitation de la normale, la mécanique cardiaque pour être possible, nécessite, de par le fait même de l'existence de la malformation, d'autres conditions. C'est d'une part un myocarde suffisant pour assurer le jeu plus difficile de l'appareil cardiaque, suffisant pour ne pas se laisser forcer. C'est d'autre part et surtout l'établissement d'une compensation destinée à parer à l'insuffisance fonctionnelle qui existe presque toujours, ne fut-ce qu'à un degré très léger, même dans les cas les plus bénins. Cette compensation s'exerce dans le cœur droit ou même retentit au loin comme on le voit dans certaines observations. C'est enfin la nécessité

absolue de l'absence de barrages sur la grande ou la petite circulation. Le pronostic sera donc relativement bon tant que l'équilibre cardiaque ne sera pas trop troublé c'est-à-dire lorsqu'il repose sur les éléments suivants : malformation pas trop grave anatomiquement, en tout cas bonne physiologiquement, non seulement par elle-même, mais aussi sur toute l'étendue de la circulation.

Viennent au contraire les facteurs opposés la scène va changer du tout au tout. Et ces éléments graves du pronostic sont les suivants et nous ferons remarquer dès maintenant qu'ils s'enchevêtrent les uns dans les autres, s'aggravant mutuellement le plus souvent. Tous ces facteurs peuvent exercer tout d'abord une fâcheuse influence sur la lésion elle-même qui est tant susceptible de s'aggraver anatomiquement ; telle par exemple une poussée d'endocardite susceptible d'atteindre la malformation ou de se localiser au pourtour de cette dernière et l'on conçoit aisément les nouveaux troubles qu'elle apportera à la mécanique cardiaque.

Si le cœur se laisse forcer non seulement on assistera à des phénomènes d'asystolie mais ceux-ci sont capables, dans le cas particulier, de prendre une allure spéciale, variable d'ailleurs avec la nature de la complication. Pour ne prendre que le cas de la communication interauriculaire nous avons vu que, depuis les recherches de Bard et Curtillet, il semble prouvé que l'élévation de pression amenait un mélange des deux sangs, et que c'était le sang noir, sang du ventricule droit, par suite de l'hypertension du ventricule qui passait dans

le sang artériel tandis que normalement les deux colonnes sanguines cheminent côte à côte sans se mélanger ou qu'au contraire c'est le sang rouge qui va se mêler au sang noir, ce qui a des conséquences beaucoup moins grandes. Donc tout barrage circulatoire exerce une influence néfaste sur le pronostic. En première ligne il faut citer, nous l'avons vu déjà, les affections pulmonaires et notamment la tuberculose et il est nécessaire de faire remarquer combien l'on tourne ici dans un cercle vicieux ; la malformation de par la stase veineuse qu'elle détermine, prédispose aux pneumopathies, notamment la bacillose, et ces affections à leur tour aggravent la lésion cardiaque.

Dès lors suivant l'importance ou l'intensité de la lésion pulmonaire, suivant d'autre part la résistance du cœur, ce sera soit par asystolie que ces malades mourront, soit par insuffisance respiratoire. Il en est de même, comme c'est le cas de notre observation, pour un barrage portant sur la circulation hépatique ; le cœur et le foie retentissent fâcheusement l'un sur l'autre.

Un facteur grave pour le pronostic résulte également de la mauvaise imbibition sanguine des tissus et cet apport sanguin peut être défectueux soit par la quantité et la vitesse du courant sanguin, soit, et souvent en même temps, par la mauvaise qualité des matériaux apportés. A ce point de vue le mélange des deux sangs, si tant est qu'il existe, est néfaste parce que comme nous l'avons dit plus haut, les éléments des tissus sont asphyxiés. Suivant que cette défectuosité s'établira len-

tement ou rapidement on verra s'installer ou la cachexie dont le premier terme est la prédisposition aux maladies intercurrentes et la résistance amoindrie de l'organisme vis-à-vis de celles-ci ou la cyanose. Enfin ces troubles périphériques ne laissent pas de créer des obstacles au fonctionnement du muscle cardiaque et retentissent aussi fâcheusement sur ce dernier.

Mais l'organisme ne se laisse pas succomber sans défense. Il est susceptible de reprendre le dessus quitte à être mis en état d'infériorité à la première occasion d'où la production des cyanoses intermittentes que nous avons décrites. De même il peut être en état de supporter pendant un temps plus ou moins long la malformation tant que la compensation se fait bien, tant qu'il n'y a pas d'obstacle sur le courant circulatoire, de là les cyanoses tardives dont nous avons de même rapporté l'histoire.

Enfin dans les cas extrêmes, l'organisme avons-nous dit, cherche à multiplier les surfaces d'échange pour obvier aux phénomènes d'intoxication et d'asphyxie résultant de la mauvaise nutrition des tissus ; c'est ainsi qu'il faut interpréter la polyglobulie qui ne serait pas une expression directe de la cyanose. Mais l'apparition de cette polyglobulie, précisément parce qu'elle indique à la fois et un processus grave et la mise en œuvre des moyens de défense de l'organisme, indique, nous le répétons, la chute prochaine et donne une signification grave au pronostic.

En résumé nous pouvons donc conclure qu'en face d'une malformation congénitale du cœur, fût-elle com-

patible avec une existence assez longue, le pronostic doit être réservé, car le malade peut mourir par son cœur, par ses poumons, par son foie, ses reins et par la périphérie.

Cependant une hygiène rigoureuse et bien comprise est susceptible de beaucoup l'améliorer comme nous allons le voir.

TRAITEMENT

Bien que certaines malformations cardiaques soient compatibles avec une existence assez prolongée, permettent aux sujets qui en sont atteints d'atteindre souvent un âge avancé, il n'en est pas moins vrai qu'elles constituent presque toujours une infirmité, une cause de danger permanent. Il faut imposer aux enfants et aux adultes qui en sont porteurs, une hygiène spéciale et sévère et bien des symptômes de ces maladies fournissent même des indications thérapeuthiques très précises. Deux indications sont à remplir au point de vue hygiénique.

Tout d'abord il faut que les malades évitent tout ce qui peut augmenter le travail et la fatigue du cœur. Ensuite il est indispensable d'assurer par un exercice suffisant le développement de l'enfant, prédisposé, de par son affection, à rester chétif et débile.

Tous les exercices violents, gymnastique, course, escrime, équitation, seraient très mal tolérés. L'hydrothérapie ne saurait être employée qu'avec des ménage-

ments excessifs. En revanche les frictions sèches, les massages quotidiens sont excellents. Il faudra recommander de prendre les plus grandes précautions à l'égard des refroidissements ; la moindre bronchite pouvant entraîner les accidents d'asphyxie les plus graves.

D'autre part le médecin ne doit pas oublier que des précautions trop grandes amèneraient vite une susceptibilité extrême.

A cet égard encore par le choix d'un climat favorable, par les frictions cutanées on pourra rendre au malade les plus grands services. Les promenades tranquilles au grand air sont à recommander. L'éducation ne sera poussée que très doucement. Le choix d'une profession sera basé sur les nécessités de cette hygiène spéciale et dans certains cas le mariage sera déconseillé.

L'appareil digestif ne mérite pas des ménagements moins grands que l'appareil pulmonaire ; une indigestion, une constipation prolongée suffiraient à détruire l'équilibre toujours instable de la circulation. Il faudra donc autant que possible élever l'enfant au sein ; il faudra éviter toutes les causes d'excitation et de souffrances capables d'irriter son système nerveux. A la moindre exagération des troubles fonctionnels il faut, en règle générale, ordonner le repos le plus absolu.

Les enfants atteints de malformations congénitales du cœur ont une grande tendance à l'apathie, à la somnolence. On doit jusqu'à un certain point respecter cette tendance et permettre en particulier un sommeil prolongé.

Mais l'exagération dans ce sens ne doit pas être atteinte car un défaut trop complet d'exercice et surtout d'exercice au grand air deviendrait nuisible en favorisant la prédisposition très marquée que ces malades offrent à la tuberculose.

C'est surtout quand il existe un rétrécissement de l'artère pulmonaire, que la tuberculose trouve chez eux, par suite de l'entrave apportée à la circulation pulmonaire, un terrain favorable.

On luttera donc contre cette prédisposition autant par des précautions extrêmes à l'égard de toute contagion, que par une alimentation et une aération suffisantes.

Par suite des troubles apportés à la circulation cutanée, il est fréquent aussi d'observer chez ces malades des ulcérations tenaces, survenant sous l'influence du froid, d'une irritation ; il sera donc utile, lorsqu'on prescrira des révulsifs, de ne prescrire ces derniers qu'avec grande prudence, à cause de cette vulnérabilité de la peau.

Parmi les médicaments le plus précieux est la digitale, donnée d'une façon intermittente pendant quelques jours, chaque fois que le cœur faiblit.

La tendance aux phénomènes nerveux et spécialement aux crises convulsives, nécessitent l'emploi des bromures et des antispasmodiques ; dans les crises syncopales, c'est à l'éther, aux piqûres de caféine, aux inhalations d'iodure d'éthyle qu'on aura recours.

En cas d'asphyxie, l'oxygène rendra les meilleurs services.

Enfin, il est utile de tonifier le muscle cardiaque. On donnera donc un peu d'iode à très faibles doses, du vin de quinquina, mais d'une façon intermittente avec de longues périodes de repos. Pour éviter la constipation et l'irritation de l'estomac, le vin de quinquina sera toujours donné, étendu d'eau. L'arsenic et le phosphate de chaux sont également utiles.

Mais tous ces médicaments doivent être donnés en les alternant, en suspendant leur action de temps à autre, pour éviter la fatigue et l'intolérance.

Par l'emploi de ces deux ordres de moyens, hygiénique et médicamenteux, on pourra, dans bien des cas, assurer à ces malades, non seulement une survie assez longue, mais une existence tolérable. Il importera néanmoins de réserver toujours le pronostic et de prévenir les familles que l'affection primitive persiste et que l'amélioration obtenue, toute complète qu'elle soit, reste à la merci du moindre incident qui augmentera le travail du cœur.

OBSERVATIONS

Observation I

Persistance du trou de Botal chez un homme de 62 ans. —

DESNOS. *Bull. Soc. Anat.*, 1880.

Le nommé Pierre H., entre le 5 janvier 1880 à l'hôpital Saint-Antoine, dans le service de M. Dujardin-Beaumetz. Il se plaint d'une oppression déjà ancienne mais qui augmente sans cesse et d'un gonflement des membres inférieurs, survenu depuis quelques jours. Il est âgé de 62 ans, d'une assez robuste constitution et exerce le métier pénible de forgeron. Aucun antécédent morbide dans son enfance et sa jeunesse. Depuis quelques années, les efforts violents et prolongés lui sont devenus de plus en plus pénibles. Tous les hivers, le malade tousse et est pris d'accès d'oppression dont la fréquence et la violence sont très irrégulières. Depuis un mois environ la toux a augmenté ; l'oppression est devenue d'emblée plus intense et une expectoration assez abondante d'aspect épais et visqueux, est apparue. Sommeil pénible. Céphalalgie intense. Enfin il y a trois jours la fièvre s'allume et force le malade à entrer à l'hôpital.

ÉTAT ACTUEL. — Facies pâle, pas de coloration bleuâtre en aucun point; les lèvres sont d'un rose plutôt pâle; nullement violettes. Les membres inférieurs sont le siège d'un œdème qui remonte jusqu'à l'ombilic, distendant considérablement le scrotum et la verge; le ventre est un peu ballonné: il n'y a pas d'ascite appréciable.

La dyspnée est assez prononcée. La percussion permet de constater une légère submatité à la base des deux poumons, un peu plus grande à droite. A l'auscultation de nombreux râles sibilants éclatent dans toute la hauteur de la poitrine; à la base viennent s'y joindre des râles sous crépitants fins, nombreux, éclatant par bouffées, prédominants à droite. L'auscultation du cœur est rendue difficile par l'abondance des râles pulmonaires. A la pointe on perçoit peu nettement cependant, un souffle, ou plutôt un roulement qui précède le choc du cœur. Matité précordiale normale. Les autres appareils n'offrent pas de trouble morbide. Température axillaire: 39°. Le 9 janvier au soir le malade est pris d'un accès subit de suffocation: les lèvres deviennent violettes, puis toute la face, les mains, les pieds se cyanosent et le malade meurt avec une température rectale de 36°2.

AUTOPSIE. — A l'ouverture de la cavité abdominale on trouve la paroi infiltrée de sérosité et une petite quantité de liquide ascitique dans le péritoine. Le foie est augmenté de volume, présente une vive congestion; de plus, au niveau de sa face convexe, un infarctus du volume d'une noisette.

Cavité thoracique. — Plèvres présentant quelques adhérences aux sommets. Poumons très œdématisés; en arrière congestion intense. Le cœur paraît augmenté de volume. Les valvules sigmoïdes de l'aorte et de l'artère pulmonaire exa-

minées à l'épreuve de l'eau sont suffisantes; il n'en est pas de même des valvules auriculo-ventriculaires qui laissent facilement passer le liquide. Les deux ventricules sont dilatés, surtout le droit. Sur la valvule mitrale qui est très légèrement rétrécie, sont des plaques athéromateuses très abondantes, surtout sur le bord libre. Ces altérations se retrouvent sur la tricuspide à un degré beaucoup moins prononcé. Mais cet orifice est très dilaté et admet l'introduction de quatre doigts.

Les oreillettes présentent leurs dimensions normales mais en examinant la cloison interauriculaire on constate une communication entre les deux oreillettes, laquelle est disposée de la manière suivante :

Du côté de l'oreillette droite, l'anneau de Vieussens est normal dans ses quatre cinquièmes supérieurs et l'endocarde qui ferme le trou de Botal, lui est adhérent sur ces points. En bas seulement, il y a une solution de continuité de 4 millimètres de longueur environ et, si l'on introduit un stylet par cette fente, on soulève un repli endocardique et on pénètre dans l'oreillette gauche. Examiné du côté de cette oreillette, ce repli se continue en avant et en arrière avec l'endocarde de la cavité, son bord libre semi-lunaire flotte dans la cavité, si le cœur est abandonné à lui-même, mais s'applique exactement sur la cloison si l'on exerce une traction suffisante pour la rendre rigide; en le soulevant, on aperçoit le bord libre de l'anneau de Vieussens qu'il déborde en bas dans une étendue de 5 millimètres. Sur cet espace de 5 millimètres on trouve donc, d'une part, la cloison en dedans, et en dehors le repli valvulaire. Ces deux membranes constituent un canal dirigé de haut en bas, de droite à gauche, et d'arrière en avant, dont le calibre est à peu près celui d'une plume d'oie. L'épaisseur de ce repli

est très peu considérable, il est translucide doué d'une grande mobilité. Si un courant d'eau est dirigé sur la face droite de la cloison interauriculaire, il le soulève et le liquide passe facilement ; dirigé sur la face gauche, il applique le repli contre la cloison qui se trouve parfaitement fermée

Observation II

Examen anatomique d'un cas de persistance du trou ovale de Botal avec lésions valvulaires considérables du cœur gauche chez une femme de 74 ans, par le D^r FIRKET (Annales de la Société médico-chirurgicale de Liège, 1880).

La nommée Elisabeth B... âgée, de 74 ans, entre le 28 juin 1880 à l'hôpital de Bavière, dans le service de M. le professeur Marius. Depuis deux mois environ la malade a vu se développer un œdème des extrémités inférieures qui a augmenté graduellement et a fini par envahir le tronc : dans ces derniers jours, il s'est montré un peu de gonflement des mains.

Il existe de la dyspnée mais elle est modérée, au dire de la malade. La toux est fréquente, avec expectoration abondante, sans trace de sang dans les crachats. La sécrétion urinaire est diminuée. L'appétit est faible. Constipation. Sommeil difficile. La malade n'a jamais souffert de rhumatisme : elle a eu onze accouchements à terme et trois fausses couches.

L'examen clinique donne les résultats suivants :

Facies cardiaque, figure bouffie : légère teinte cyanotique aux lèvres et aux ongles. Le choc du cœur, quoique diffus se voit assez bien en dehors de la ligne mammaire, où la palpation le fait également constater. L'auscultation révèle un

bruit de pialement très net, systolique à la pointe ce bruit paraît s'étendre jusque dans la diastole ; il s'entend encore mais très affaibli, vers le sternum et même au niveau du point d'auscultation auriculo-ventriculaire droit ; il disparaît à droite du sternum.

Les poumons descendent un peu plus bas qu'à l'état normal. L'auscultation fait constater quelques râles de bronchite en avant ; en arrière des râles sibilants à droite, râles très nombreux à gauche. Le pouls est très petit, dépressible, mais régulier. Les urines sont très foncées.

On pose le diagnostic. Insuffisance mitrale avec hypertrophie du cœur, bronchite diffuse.

La malade succombe le 2 février.

AUTOPSIE. — Œdème considérable des membres inférieurs érythème paratrimé au niveau de la jambe droite, avec formation de bulles remplies d'une sérosité rougeâtre et de petites ulcérations. Ascite considérable. Hydrothorax, surtout dans la cavité pleurale gauche. Le péricarde viscéral présente quelques taches laiteuses sur la face antérieure du cœur,

Le cœur est énorme, distendu par des caillots volumineux qui remplissent surtout les cavités droites et ne sont pas mélangées de coagulation fibrineuse.

L'oreillette gauche est dilatée ; dilatation très sensible, surtout dans l'auricule ; sur la paroi interne, on constate un orifice ovalaire qui fait largement communiquer les deux cavités auriculaires et qui correspond au trou ovale de Botal. L'oreillette droite est dilatée. La valvule tricuspide présente une nodosité, du volume d'une forte tête d'épingle, sur la face supérieure, en dehors des facettes de contact. Sa flexibilité est entièrement conservée. Le ventricule droit est dilaté, ven-

tricle gauche également. Les valvules sigmoïdes aortiques sont épaissies, incrustées de nombreux noyaux calcaires; leur flexibilité est notablement diminuée; elles sont de plus rétractées, adhèrent entre elles par quelques points; l'anneau fibreux de l'orifice aortique est aussi rétracté, et il en résulte une sténose bien nettement appréciable de l'orifice.

Les valvules mitrales sont aussi altérées; le grand lambeau est relativement encore assez flexible: son bord libre est épaissi, de même que les cordages tendineux: l'altération de ces parties n'est pas très prononcée. Mais l'anneau fibreux qui limite l'orifice auriculo-ventriculaire est transformé en un bourrelet saillant entièrement incrusté de sels calcaires, il forme même une sorte de plateau au-dessous de l'insertion du petit lambeau de la valvule. Il en résultait une sténose notable de l'orifice, en même temps que de l'insuffisance mitrale.

La cloison interventriculaire ne présente pas d'anomalie. Les poumons sont le siège d'une hypérémie considérable allant même jusqu'à l'œdème: on n'y constate pas d'infarctus ni d'oblitération vasculaire. En incisant les branches de l'artère pulmonaire dans le poumon, on constate des lésions manifestes de dégénérescence graisseuse des parois de ces vaisseaux. Les bronches sont le siège d'une inflammation généralisée. La rate a ses dimensions normales. Son tissu est très ferme.

Les reins fortement hypérémiés ont une surface un peu inégale, et présentent plusieurs petits kystes dans la surface corticale.

Le foie assez volumineux présente les caractères du foie muscade.

Le cerveau est mou; les artères de la base présentent des altérations de sénilité très marquées; mais on ne trouve dans le tissu cérébral ni traces d'hémorragie ancienne, ni foyer de ramollissement.

L'hémisphère droit du cervelet est atrophiée, la lésion portant surtout sur la moitié supérieure qui est ramollie, affaissée, de coloration brunâtre.

Observation III

Persistance du trou de Botal ; emphysème pulmonaire. Bronchite chronique. Insuffisance tricuspide. Dilatation et hypertrophie du cœur droit. MOREL. Thèse de Paris, 1881.

Le nommé A. B..., âgé de 35 ans, journalier, entre le 10 janvier 1879 à la salle Saint-Vincent pour des symptômes graves qui paraissent se rattacher à une affection cardiaque. Né de parents dont il ne peut donner aucun renseignement, il a toujours été mal portant. Dans sa jeunesse, il a eu plusieurs bronchites mais pas de fluxions de poitrine, pas de pleurésies, pas de rhumatisme, pas d'alcoolisme, pas de syphilis. Depuis un certain nombre d'années, il tousse et crache beaucoup, surtout l'hiver. Habituellement il a de l'oppression, surtout depuis six mois. Il lui est arrivé plusieurs fois de cesser son travail et de garder le lit pendant quelques jours. Au mois de novembre dernier, les symptômes redoublant, il s'alite. La toux est fréquente, les crachats abondants. Bientôt les jambes enflent, son visage prend une teinte violacée qu'il n'avait jamais eue jusqu'alors et qui domine aujourd'hui. Quand cette cyanose débute le malade affirme en même temps des maux de tête coutumiers, des étourdissements, des vertiges et quelques légères palpitations.

Son état s'aggravant, il entre à l'hôpital.

État actuel. — Assis dans son lit, le malade respire péniblement. Face violacée, peau paraît épaissie. Vient-il à tousser, elle devient violette et turgescence. La poitrine est globuleuse comme chez les emphysémateux; l'abdomen est gros et contient une certaine quantité de liquide.

Aux poumons on trouve de nombreux râles muqueux et sibilants.

Choc précordial presque nul. Pointe du cœur bat dans le cinquième espace. A droite dans le quatrième espace intercostal, près du sternum, on perçoit un souffle systolique faible. Le pouls est mou, régulier.

Le malade meurt dans le coma le 20 janvier. T. m. : 36°4.

AUTOPSIE. — Caillots noirs s'échappant des vaisseaux en grande quantité. Cœur en diastole. Les parois du cœur droit sont hypertrophiées. La paroi du ventricule droit mesure 14 millimètres et elle est presque aussi épaisse que la paroi du ventricule gauche. L'orifice tricuspide mesure 135 millimètres de circonférence, 13 millimètres de plus que la moyenne donnée par Sappey. L'orifice pulmonaire est normal, ainsi que l'artère pulmonaire. Rien au cœur gauche, sa fosse ovale présente un orifice de la largeur d'une pièce de 20 centimes qui échancre la partie inférieure et postérieure de la valvule de Vieussens. Le canal artériel est oblitéré.

Les plèvres présentent de chaque côté de nombreuses adhérences.

Les deux poumons sont emphysémateux à un degré très prononcé.

Les bronches contiennent du pus. Il n'y a pas de traces de tuberculose.

Reins congestionnés.

Foie et rate normaux.

Observation IV

Communication des deux ventricules. Sténose de l'artère pulmonaire. Anévrisme disséquant de cette même artère.
REVILLIOD, *Bull. Soc. Anat.*, 1881.

Femme de 36 ans, entrée le 15 octobre dans le service de M. Fernet à Lariboisière. Elle est enceinte de sept mois, c'est sa première grossesse. Elle s'est, en général, bien portée, ne mentionne aucune maladie antérieure. Les jours qui ont précédé son entrée à l'hôpital, elle se plaignait d'une dyspnée paroxystique, entremêlée de petits accès de toux. Elle a souffert de douleurs abdominales; est en proie à un malaise général, qui la force d'abandonner son travail. Le 12 octobre, elle a une épistaxis très abondante. Le jour de son entrée, ce qui nous frappe chez elle, c'est une cyanose très marquée au visage et aux extrémités surtout : cette cyanose existait, au dire de la malade, depuis son enfance. Jamais la malade n'a eu de palpitations. Ses membres sont le siège d'un léger œdème péri-malléolaire : il y a une notable quantité d'albumine dans l'urine. A l'auscultation du cœur on constate un souffle systolique à la base, à gauche du sternum. Le premier temps n'est pas très net à la pointe. Les sommets pulmonaires font entendre une respiration légèrement soufflante et un peu rude. La nuit qui suit l'entrée de la malade à l'hôpital, celle-ci accouche d'un enfant mort. L'accouchement et la délivrance ne présentent aucune complication.

Le 16 octobre. — La cyanose a augmenté ; dyspnée plus marquée ; on entend quelques râles de congestion aux deux

bases. Aucun trouble nerveux; intelligence parfaite. Cet état de cyanose et de dyspnée augmente peu à peu les jours suivants.

18 octobre. — La malade ne respire qu'avec peine et bruyamment. Elle est étendue sans connaissance. La mort survient dans la journée.

AUTOPSIE, le 20 octobre. — Poumons congestionnés en arrière. Dans les deux sommets, quelques tubercules miliaires, en petit nombre. Reins congestionnés. Utérus normal, renferme quelques caillots. Cœur augmenté de volume, pèse 450 grammes. Le ventricule droit est très hypertrophié, présente en arrière de l'orifice inférieur de l'infundibulum une large ouverture de la grosseur du pouce, qui fait communiquer l'un avec l'autre les deux ventricules. Artère pulmonaire un peu rétrécie à son origine. Elle ne présente que deux valvules sigmoïdes. A 2 centimètres au-dessus de sa naissance, sur sa face latérale gauche, se trouve une rupture d'une longueur de 44 millimètres.

L'artère pulmonaire est criblée de petites plaques athéromateuses en grand nombre. De plus, entre les tuniques externe et moyenne, la première étant intacte, se trouve au niveau même de la rupture mentionnée, un caillot, rouge et mou, de la grandeur d'une pièce de 2 francs.

Le ventricule gauche présente à sa base, au-dessous des valvules aortiques, l'orifice de communication avec le ventricule droit. Aorte, rien de particulier. Oreillettes saines. Trou de Botal obturé.

Observation V

Rétrécissement pulmonaire. Communication des deux ventricules. Cyanose intermittente, par PETIT, interne des hôpitaux. Bulletin de la société anatomique 1881.

Le nommé B..., Gaston, âgé de 21 ans, profession de garçon boucher, entré le 7 février 1881, salle Saint-Jean, hôpital Beaujon, service de M. Féréol.

Les parents du malade sont encore vivants ; son père, dit-il, est rhumatisant. Il a perdu trois frères et sœurs qui sont morts vers l'âge de trois à quatre ans.

Pendant son enfance, lui-même n'a été atteint d'aucune maladie sérieuse ; il était aussi robuste, aussi vigoureux que les autres enfants de son âge ; il n'éprouvait, pendant les jeux ou exercices fatigants, ni essoufflement, ni palpitations. Vers l'âge de dix-huit ans, il contracta une bronchite. Dès ce moment il s'aperçoit que l'ascension des escaliers, la marche rapide lui occasionnaient de l'essoufflement. Trois mois plus tard il entre à l'hôpital pour une varioloïde. Trois semaines après, il contracte une nouvelle bronchite et, après trois mois de soins à l'hôpital Beaujon, il en sort et retourne chez ses parents. Pendant son séjour chez ses parents, il est pris d'hémoptysies abondantes et l'oppression augmente rapidement. Le moindre travail le fatigue outre mesure, il éprouve de fréquents vertiges et se voit contraint de rentrer dans le service du Dr Féréol à l'hôpital Beaujon.

Le Dr Féréol constate à l'auscultation du cœur un souffle nettement systolique, dont le maximum se trouve dans le troisième espace intercostal gauche : ce souffle assez rude se pro-

page vers la pointe du cœur, mais diminue rapidement d'intensité, si l'on s'éloigne de son foyer maximum dans toute autre direction.

La face est légèrement bouffie et présente une teinte cyanique intermittente et d'intensité variable. L'oppression est considérable. Il ressort de l'hôpital, mais pris de diarrhée, de sueurs profuses, de douleurs vives dans le thorax, de dyspnée, de toux, il entre de nouveau. Du côté des poumons, on constate de la matité marquée aux deux sommets, avec souffle caverneux et gros râles humides, surtout à droite. On constate, en outre, le souffle rude, siégeant toujours dans le troisième espace intercostal, avec propagation vers la pointe. La cyanose est intermittente. Les symptômes de la phtisie pulmonaire et laryngée augmentent. Dans les derniers jours, l'état général s'est beaucoup aggravé; la cyanose de la face est devenue permanente. L'œdème des membres inférieurs est considérable. L'oppression est extrême. Le malade meurt le 5 mars.

AUTOPSIE. — Les deux poumons sont infiltrés de tubercules à diverses périodes. Cavernes multiples aux deux sommets, énorme caverne à droite. Ganglions péribronchiques, volumineux et caséux.

Le cœur est notablement hypertrophié, le ventricule droit est volumineux, saillant; à la coupe, on constate une hypertrophie considérable des parois du ventricule droit et de la cloison interventriculaire qui semble refoulée dans la cavité du ventricule gauche. L'oreillette droite est également hypertrophiée. L'orifice aortique est sain; le calibre de l'aorte est manifestement rétréci. Le canal artériel est oblitéré. Le trou de Botal est fermé par un septum normal.

L'infundibulum de l'artère pulmonaire n'est pas rétréci mais les valvules sigmoïdes sont épaissies, indurées, soudées par leurs bords et forment une sorte de dôme refoulé du côté du vaisseau et ne présentant à son sommet qu'un petit orifice ovalaire, pouvant à peine admettre une sonde de trousse. La cloison interventriculaire, au premier abord, semble ne présenter de perforation en aucun point : mais en examinant la paroi interne de l'infundibulum pulmonaire, on constate un orifice elliptique d'environ 7 millimètres de long sur 3 ou 4 de large situé entre deux colonnes charnues et faisant communiquer les deux cavités ventriculaires. Rien d'important à noter dans les viscères abdominaux. Foie volumineux, d'aspect muscade. Reins congestionnés, un peu d'ascite.

Observation VI

Deux cas de perforation de la cloison interventriculaire. Orth. Centralblatt, 1881, p. 558. In FALLOT, *Marseille médical*, 1888.

Premier cas. — Enfant de 9 ans opéré d'imperforation de l'anus et atteint d'hypospadias. Perforations multiples de la cloison ventriculaire, recouvertes en partie par des colonnes charnues ; de plus, perforation habituelle au niveau de la partie postérieure de la région antérieure du septum. Sténose de l'artère pulmonaire.

Deuxième cas. — Homme de 20 ans. Perforation de la partie postérieure de la région antérieure du septum interventriculaire ; situation et diamètre normaux des deux troncs artériels ; mais entre le conus et le sinus du ventricule droit se trouvait un rétrécissement musculo-tendineux considérable, ne laissant qu'une fente de 15 millimètres sur 6.

Observation VII (Résumée).

Rétrécissement de l'artère pulmonaire. Cyanose congénitale.
MÉNÉTRIER. *Soc. Anat.*, 1884.

Étienne D..., 34 ans. Cyanose apparue à l'âge de 6 mois, doigts terminés en massue. Ongles incurvés. Souffle systolique intense.

AUTOPSIE. — Cœur : toute sa face antérieure est formée par le ventricule et l'oreillette droite ; l'aorte semble sortir directement du ventricule droit, tandis que l'artère pulmonaire est en grande partie cachée en arrière. L'infundibulum de l'artère pulmonaire est rétréci considérablement, admettant à peine la pulpe de l'index. Pas de trace de canal artériel. Trou de Botal incomplètement fermé par un mince repli ; au-dessous un orifice plus petit du calibre d'une sonde cannelée, fait communiquer les deux oreillettes.

Observation VIII (Résumée).

Vice de conformation du cœur. BURNIER. *Revue médicale de la Suisse Romande*, 1884.

Enfant de 4 ans 1/2. Cyanose. Déformation des doigts constatée à 9 mois. Pas de souffle cardiaque mais bruit de galop intermittent.

AUTOPSIE. — Foie muscade. Poumons atélectasiés, emphysemateux. Cœur très gros. Aorte large. Artère pulmonaire petite. Oreillette droite très distendue et hypertrophiée. Trou de Botal fermé. Ventricule énormément hypertrophié et dilaté. Septum interventriculaire, perforé à sa partie supé-

rière. Pas de canal artériel. Cœur gauche légèrement hypertrophié, valvule mitrale insuffisante ; orifice aortique dilaté.

Observation IX (Résumée).

Anomalie congénitale du cœur avec transposition des viscères.

COULSON BULL. *Semaine médicale*, 1885.

Sujet de 9 ans atteint de bec de lièvre. Cyanose constatée dès le neuvième mois. Phalangettes renflées en baguettes de tambour. Souffle systolique rude.

AUTOPSIE. — Foie situé dans l'hypocondre gauche, estomac et rate dans l'hypocondre droit. Aorte thoracique descendant à droite du rachis.

Cœur. — Une oreillette unique recevant à sa partie supérieure les deux veines pulmonaires, à sa partie inférieure les veines caves. Le ventricule formait une grande cavité unique dans laquelle on voyait un rudiment de septum. Le ventricule droit n'était guère plus gros que la dernière phalange du pouce et communiquait largement avec le gauche. L'orifice aortique était normal. Au devant de lui se trouvait une fente large de 1 centimètre qui conduisait dans une sorte d'infundibulum formé par les valvules pulmonaires accolées les unes aux autres ; au sommet de l'infundibulum existait une petite ouverture triangulaire qui le faisait communiquer avec l'artère pulmonaire qui mesurait le volume du petit doigt.

Observation X (Résumée).

Rétrécissement congénital et insuffisance de l'artère pulmonaire. Perforation de la cloison interauriculaire. Vaste abcès du cerveau. DUREY-COMTE. Thèse Paris, 1887.

C..., 29 ans, ménagère, service du Dr Siredey. Dyspnée ; cyanose datant de l'enfance ; doigts renflés en massue. Sa mère, encore vivante, a elle aussi la face violacée et les extrémités des doigts renflées. Convulsions, état comateux. Bruit systolique, rude frémissement cataire.

AUTOPSIE. — Lobe pariéto-occipital droit transformé en un vaste abcès. Cœur hypertrophié pesant 460 grammes ; l'hypertrophie porte surtout sur le ventricule droit qui apparaît seul quand on regarde le cœur par sa face antéro-supérieure. Agrandissement marqué du diamètre transversal. En ouvrant le ventricule droit et en introduisant le doigt dans l'artère pulmonaire pour constater l'état de son orifice, on constate que l'index ne peut passer, qu'il y a un rétrécissement. A la place des valvules sigmoïdes existe un diaphragme parfaitement circulaire perforé à son centre d'un orifice grand comme une lentille.

Cloison interauriculaire anormale. Deux orifices situés l'un au-dessous et en avant de l'autre, l'autre en arrière et au-dessus ; ce dernier paraît correspondre au trou de Botal. Ces orifices établissent une communication très grande entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche. Rien d'anormal dans le cœur gauche.

Pas de trace de canal artériel.

Observation XI (Résumée).

FALLOT. *Marseille Médical*, 1888.

C..., né à Alger, âgé de 26 ans, profession maçon : entré le 7 avril 1877 à l'hôpital de la Conception, salle Saint-François. Taille moyenne, constitution vigoureuse. Coloration cyanosée intense de toute la face, plus marquée encore au niveau des pommettes, nez, lèvres, des extrémités des doigts. Le malade avait 18 mois quand ses parents, dit-il, se sont pour la première fois aperçus de sa coloration singulière.

A l'auscultation du cœur, souffle très rude au premier temps ; son intensité même rend difficile la détermination exacte de son foyer maximum. Du côté des poumons, signes manifestes de tuberculose ; matité, craquements humides, surtout à gauche.

Le 24 juin. — Le malade sort amélioré.

Le 4 octobre. — Il entre à l'Hôtel-Dieu avec tous les signes d'un pneumothorax du côté gauche.

AUTOPSIE. — Constatation du pneumothorax gauche ; poumon gauche refoulé dans la gouttière costo-vertébrale ; sur la face externe, vers la partie moyenne, existe une perforation à bords lisses et nets, de la grandeur d'une pièce de 50 centimes, communiquant largement avec une cavité sous-jacente.

Cœur. — Les lésions constatées sont un double rétrécissement de l'artère pulmonaire, une communication interventriculaire. L'aorte naît du ventricule droit. Ce ventricule est très hypertrophié.

Observation XII

J. FALLOT, *Marseille médical* 1888, recueillie par TOULOUSE,
interne des Hôpitaux.

C..., Victor, âgé de 36 ans, profession cocher, entré le 9 mai 1887, salle Godefroy. Le malade frappe tout d'abord par la coloration spéciale, bleuâtre et violacée, de sa face et de ses extrémités ; ses doigts sont aplatis et renflés en massue au niveau de la dernière phalange. Il se plaint de suffocation et de toux.

Pas d'antécédents héréditaires connus ; parents sains.

Pas d'affections aiguës antérieures, pas de rhumatisme, pas de syphilis. Seulement dès sa plus tendre enfance il a été tourmenté par une vive suffocation survenant au moindre exercice physique un peu prolongé.

Tout jeune, raconte-t-il, il ne pouvait ni courir ni s'amuser avec les enfants de son âge, parce que, aussitôt, sa respiration devenait gênée et haletante, en même temps sa face et ses extrémités devenaient violettes. Il a, cependant, à sa majorité, été reconnu apte au service par un conseil de revision et incorporé dans un régiment de lanciers ; mais il n'a pu résister longtemps aux fatigues de la vie militaire et, au bout de quelques mois seulement de séjour au corps, il a reçu un congé de réforme. Depuis cette époque il a exercé successivement diverses professions peu pénibles ; il pratiquait dernièrement le métier de cocher.

C... est marié et père de trois enfants ; deux sont morts, l'un du choléra, l'autre d'une cause inconnue, le troisième

est en vie mais il est de constitution peu robuste. Il y a un an l'état de santé de C... s'est aggravé ; la dyspnée est devenue plus intense, il est survenu de la toux, des hémoptysies, des transpirations nocturnes, de l'amaigrissement. Il entre à l'hôpital et y meurt le 27 juin au milieu de phénomènes d'asphyxie.

AUTOPSIE. — Cœur hypertrophié. Les parois de l'oreillette droite sont hypertrophiées et d'une épaisseur plus considérable que celles de l'oreillette gauche. Le trou de Botal est hermétiquement clos.

Les parois antérieure et postérieure du ventricule gauche sont hypertrophiées. Les parois du ventricule droit sont considérablement hypertrophiées également. A la partie supérieure et interne, en arrière de l'infundibulum, se voit l'orifice de communication interventriculaire.

L'artère pulmonaire est rétrécie. L'aorte naît à la fois des deux ventricules mais elle communique plus largement avec le droit qu'avec le gauche. Pas de trace de persistance du canal artériel.

L'examen des poumons fait découvrir, au sommet gauche, une caverne assez étendue ; tout à l'entour le parenchyme pulmonaire est criblé de granulations miliaires du volume d'un grain de semoule ; ces granulations ont envahi tout le poumon jusqu'à la base. Du côté droit il n'existe pas de caverne, mais un nombre considérable de granulations abondantes. Les autres organes : foie, reins, rate, cerveau, sont fortement congestionnés.

Observation XIII (Résumée).

Communication interventriculaire. Rétrécissement de l'artère pulmonaire. Aorte naissant des deux ventricules. Hypertrophie du ventricule droit. FALLOT. *Marseille médical*, 1888.

B..., âgé de 19 ans, cordonnier. Pas de maladies antérieures. Seulement des palpitations violentes datant de l'enfance qui ont, malgré la vigueur de sa constitution, obligé B... de renoncer à son ancienne profession de cultivateur.

A l'auscultation, bruits du cœur d'une intensité exagérée; souffle rude au premier temps, dans toute la région précordiale, se propageant très nettement jusque sous la clavicule gauche, dans les carotides, en arrière, le long du rachis.

Des phénomènes de congestion pulmonaire aiguë avec hémoptysies abondantes emportent le malade le 2 mai.

AUTOPSIE — Cœur d'un volume normal. Les parois du ventricule gauche ont une épaisseur considérable; l'aorte se trouve comme à cheval sur les deux ventricules. Le ventricule droit communique avec le gauche par une large ouverture.

Les parois du ventricule droit sont très épaisses; le rétrécissement de l'artère pulmonaire est très marqué au niveau de l'infundibulum.

La membrane qui obture le trou de Botal n'est pas adhérente partout à l'anneau de Vieussens.

Poumons splénisés dans leur région postérieure.

Cerveau, foie, rate, reins plus ou moins congestionnés.

Observation XIV

Dilatation du cœur droit et des oreillettes. Persistance du trou de Botal. Broncho-pneumonie double des bases. Cyanose extrême. Asphyxie. BARD. Revue de médecine, 1889.

B., Joseph, 54 ans, chaudronnier. Entré le 9 février 1888, mort le 16 février 1888. Parents morts très âgés, trois frères et sœurs bien portants, deux enfants en bonne santé. Pas de syphilis. Alcoolisme.

Jusqu'à l'âge de 42 ans, le malade a toujours eu une santé très robuste et n'a pas fait une seule maladie. A 42 ans il tomba brusquement malade. Il toussa et fut très oppressé pendant cinq mois. Néanmoins rétablissement complet. Il y a cinq ans, crachement de sang léger, sans aucun autre symptôme. Séjour à l'hôpital. Rétablissement au bout de peu de temps.

Le malade s'enrhume facilement depuis quelques années. Il s'embarque néanmoins pour Beyrouth dans l'intention d'y exercer son métier de chaudronnier. A peine arrivé il tomba malade. Séjour d'un mois à l'hôpital où il est soigné pour broncho-pneumonie.

Arrivé à Marseille assez bien portant, il partit le même jour pour Lyon.

Dans ce dernier trajet, il croit avoir pris froid car il arriva très oppressé toussant toujours. Depuis ce jour son état s'est aggravé rapidement. Aujourd'hui la dyspnée est vive, la toux presque continuelle, la cyanose très accusée.

Faiblesse extrême. Somnolence. Langue violette. Température oscille autour de 37° et descend même au-dessous.

Aucune trace d'œdème.

Auscultation : aux deux sommets, respiration forte, expiration sifflante, pas de râles. Sur tout le reste de la hauteur grande obscurité du murmure, inspiration courte accompagnée, à la partie moyenne, de sibilances, expiration prolongée mais presque silencieuse.

Pas de modification ni de la voix, ni de la toux. La pointe du cœur bat dans le sixième espace intercostal, un peu en dehors de la ligne mamelonnaire. A la base les bruits sont normaux et s'entendent bien.

Le 14 février. — Malade très affaibli. Cyanose très accusée. Extrémités froides violacées, face bleuâtre.

Pas d'œdème.

Poumons. — Aux sommets la respiration est sifflante et prolongée. Aux bases, il n'existe pas de souffle mais on trouve des râles humides très nombreux des deux côtés, plus volumineux et plus nourris à gauche ; ils occupent aussi de ce côté une plus grande étendue et arrivent en avant, où on trouve des râles fins, presque dans la région cardiaque.

Au cœur bruits sourds, sans bruit anormal ni à la pointe ni à la base, mais au niveau du troisième espace, en dedans du mamelon, au voisinage du sternum, on entend un bruit soufflant, un peu singulier, occupant la diastole, d'intensité moyenne. Il paraît s'agir d'un frottement soufflant.

16 février. — Le malade est mort ce matin. L'asphyxie et la cyanose sont restées jusqu'au bout les phénomènes dominants.

AUTOPSIE. — *17 février.* — Poumons volumineux. Le gauche pèse 1.020 grammes et le droit 1.450 grammes. Pas d'hépatisation à gauche, pas de tuberculose. A droite, congestion intense. Quelques foyers assez rares de pneumonie lobulaire

perdus dans une sorte de congestion énorme. Péricarde normal. Aorte et artère pulmonaire saines. L'orifice mitral est normal, l'orifice tricuspide dilaté, ventricules peu augmentés de volume. Oreillettes très dilatées par contre, surtout l'oreillette droite.

La cloison interauriculaire présente à son centre une zone mince, transparente, constituée uniquement par les deux feuillets de l'endocarde adossés ; elle offre à sa partie inférieure un trou de Botal non oblitéré, assez large pour admettre le manche d'un fort porte-plume ordinaire. Le trou se présente sous la forme d'un trajet oblique d'arrière en avant et de droite à gauche ; le trajet peut être oblitéré par l'adossement des deux feuillets qui le constituent, mais il est très court et le moindre tiraillement de la paroi le rend perméable.

Foie, rien de particulier.

Reins, très congestionnés.

Rate, molle, friable, non augmentée de volume.

Observation XV (Résumée).

Cyanose tardive à forme intermittente. PIC.

Médecine moderne, 1893.

Il s'agit d'un malade âgé de 42 ans, robuste, exerçant une profession pénible ; il était d'aspect normal lorsqu'il ne toussait pas ; mais depuis l'âge de 17 ans, époque où il eut sa première fluxion de poitrine, il devenait bleu dès qu'il prenait froid et toussait, a-t-il affirmé à plusieurs reprises. Des phénomènes analogues d'augmentation et de diminution, sinon de disparition totale de la cyanose, ont été vus à l'hô-

pital par M. Pic. Il y a donc lieu d'admettre le récit du malade.

A son entrée dans le service de M. le professeur Boudet la cyanose existait depuis un an, sous l'influence d'un emphyseme généralisé et très prononcé ayant entraîné une insuffisance tricuspidiennne. Une saignée put cependant faire disparaître provisoirement la cyanose.

AUTOPSIE. — La valvule de Vieussens existait mais n'était pas entièrement soudée sur tout son pourtour. La pression du sang de l'oreillette gauche appliquait la valvule contre l'orifice: au contraire le sang de l'oreillette droite la repoussait des bords de cet orifice, si la tension augmentait dans le cœur droit, la valvule devenait insuffisante; l'obturation se faisait, au contraire, si la pression dans l'oreillette gauche devenait à nouveau supérieure.

On conçoit fort bien, sous des influences pulmonaires, l'apparition et la disparition de la cyanose. Il s'agit d'une véritable insuffisance valvulaire relative.

Observation XVI.

Cyanose. Rétrécissement de l'infundibulum de l'artère pulmonaire et inoclusion du septum interventriculaire. Dilatation de la crosse de l'aorte. HAURY. Soc. Anat., 1894.

Enfant de 18 mois, V..., atteinte de rougeole, morte de rougeole.

A toujours été chétive. A été soignée pour bronchite il y a quelques mois par un médecin qui n'a pas parlé de maladie de cœur. Mais la mère a remarqué que l'enfant devenait toute bleue au moindre effort.

Le cœur présente les particularités suivantes: Une dila-

tation très marquée de la crosse aortique. Une diminution de calibre du trou pulmonaire. Le septum interventriculaire n'est pas fermé en haut. Du côté de l'oreillette droite, le type fœtal persiste, c'est-à-dire que le trou de Botal n'est pas complètement oblitéré.

Rien du côté du cœur gauche.

Poumon. — Aucun noyau d'induration pneumonique. Atélectasie des lobes inférieurs. Pas de malformations.

Observation XVII.

P. CLAISSE, *S. Anat.*, 1894, p. 828.

E. G..., âgée de 9 ans.

Était, en 1892, à l'infirmerie des Enfants Assistés, dans le service de M. Hutinel. L'enfant, peu développée, est d'aspect chétif. Petitesse de l'œil gauche, doigts en baguette de tambour, asymétrie thoracique, cyanose des extrémités, de la face et surtout des lèvres. Très somnolente l'enfant se meurt lentement, mange peu, parle peu. Le cœur est hypertrophié, on sent un frémissement cataire systolique. A l'auscultation on trouve un souffle systolique un peu sourd, dans toute la région précordiale, sans qu'il soit possible de constater un maximum nettement localisé.

Pas de signes manifestes de tuberculose pulmonaire.

28 août. — Éruption discrète de varicelle. Température : 37°6, 38°8. Le 29, apparition de nouvelles vésicules très nombreuses. T. : 38°4, 39°4. Le 30, phénomènes généraux graves. Délire. T. : 40°4, 41°. Le 31, adynamie. Mort dans l'après-midi. T. : 40°6, 40°8.

AUTOPSIE. — Le sang et les divers organes (foie, rate, rein) ensemençés peu après la mort donnent des cultures abondantes de staphylocoque doré.

Poumon gauche. — Très adhérent Tractus fibreux anciens. Cinq petits foyers apoplectiques. Ganglions caséeux au hile, noyau caséeux de la dimension d'une cerise, à la base.

Poumon droit. Rien à signaler.

Foie. — 760 grammes.

Rate. — Deux rates accolées pèsent ensemble 70 grammes. Nombreuses petites rates supplémentaires.

Cœur. — Pèse 150 grammes. Absence presque complète de cloisons. Les oreillettes communiquent librement entre elles. Les ventricules sont séparés par une ébauche de cloison. Entre l'unique cavité ventriculaire et l'unique cavité auriculaire existe un vaste orifice mal fermé par deux larges valves.

Les troncs artériels naissent tous deux à droite.

L'aorte dilatée à son origine et régulièrement cylindrique (6 centimètres de circonférence) se rétrécit brusquement (3 centimètres) après avoir fourni les gros vaisseaux. Le canal artériel perméable à ses extrémités est bouché à sa partie moyenne.

L'artère pulmonaire, normale dans ses dimensions, est extrêmement rétrécie à son origine. Ce rétrécissement est dû aux valvules sigmoïdes épaissies, scléreuses, surtout au niveau de leur bord libre. La circonférence de l'orifice à la base des valvules est de 3 centimètres et de 2 centimètres à peine au niveau du bord libre.

Observation XVIII

Communication interventriculaire.

MESLAY. *Bull. Soc. Anat.*, 1895.

Le 21 septembre 1894, entre à l'hôpital Trousseau, salle Lugol, lit n° 39, un garçon de 14 ans, L. M..., dont les antécédents personnels et héréditaires sont absolument nuls. C'est un enfant vigoureux, actif, n'ayant jamais été malade sauf depuis une huitaine de jours époque, à laquelle il a commencé à se plaindre d'inappétence, céphalalgie, insomnie, épistaxis, courbature généralisée.

A l'examen du petit malade le diagnostic de fièvre typhoïde s'impose : prostration, langue rouge à la pointe et sur les bords, fuliginosités de la bouche et des dents, diarrhée, rate volumineuse, taches rosées lenticulaires.

Les symptômes adynamiques prédominent ; stupeur typhique, pouls misérable. Température 40°. Le cœur bat régulièrement.

A la palpation on constate ce jour là un frémissement cataire de la région précordiale systolique à gauche du sternum. L'auscultation fait percevoir au premier temps un souffle assez intense au niveau du troisième espace intercostal gauche, tout près du bord du sternum. Râles sibilants et ronflants dans les deux poumons avec râles fins de congestion aux bases. Continuation des mêmes symptômes typhiques à forme adynamique. Température : 39°,8 40°,6 le soir. Pouls 140, irrégulier. Même frémissement cataire. A l'auscultation : souffle très superficiel, tonalité élevée. Le maximum siège à

gauche du sternum, au troisième espace intercostal, ce bruit s'entend encore au quatrième espace sans descendre jusqu'à la pointe qui bat dans le cinquième.

Après quelques mouvements respiratoires rapides le souffle paraît plus localisé vers le troisième espace. En passant du décubitus dorsal à la position assise, le souffle disparaît complètement sous l'oreille. Il est impossible de fixer le temps exact de ce souffle à cause de l'irrégularité du cœur.

Toutefois le siège, la brièveté, la tonalité, la disparition momentanée font penser à un souffle cardio-pulmonaire.

Mêmes râles dans la poitrine. Respiration : 36 à la minute.

Le 24. — État analogue. Temp. : 39°8, le matin ; 41°, le soir. Pouls : 148.

On entend toujours un souffle intense à maximum au-dessus et en dedans de la pointe, pas de frémissement perçu ; à un moment donné il semble disparaître complètement ; irrégularité extrême du cœur. Le 29, temp. : 40°2 le matin, 40°4 le soir. Les bruits du cœur sont sourds, le souffle s'entend toujours à la partie moyenne de la région précordiale à gauche ; systolique assez bref et superficiel.

Même résultat d'auscultation jusqu'au 6 octobre, jour du décès.

AUTOPSIE. — Faite le 7 octobre, vingt-huit heures après la mort. Lésions des organes : ulcérations très étendues des plaques de Peyer et des follicules clos du gros intestin. Rate volumineuse. Foie congestionné. Congestion très intense des poumons, surtout au niveau des bords postérieurs.

Cœur absolument découvert. A l'ouverture du thorax, aucune languette pulmonaire ne s'interpose entre le péricarde et le plastron chondro-sternal. Léger épanchement intrapé-

ricardique. Quelques plaques de sclérose au niveau de l'aorte à son origine. Caillots agoniques dans le cœur droit. Rien aux orifices, à part une plaque de sclérose au niveau de la valve droite de la mitrale.

Après ouverture du cœur on remarque au-dessus des valvules sigmoïdes, tout près d'elles, à la partie postérieure et toute supérieure de la cloison interventriculaire, au-dessous de l'insertion de la valvule sigmoïde aortique droite, un anneau fibreux qui laisse assez facilement passage à une sonde du volume d'une plume d'oie. Cet orifice fait communiquer les deux ventricules ; ses bords sont nets, sans végétation, mais présentent un aspect scléreux, très accentué. La paroi du ventricule est un peu hypertrophiée.

Observation XIX

Anomalie congénitale du cœur.

JACOBSON, *Bull. S. Anat.*, 1897.

Il s'agit d'une petite fille âgée de 14 mois dont les antécédents n'offrent aucune particularité intéressante. Elle entre dans le service du Dr Moyard, aux Enfants Malades, le 16 avril 1897, avec une éruption de rougeole, caractéristique. Dyspnée intense avec cyanose généralisée. Au cœur un souffle extrêmement intense, systolique, à maximum difficile à localiser, l'enfant meurt le lendemain.

L'autopsie révèle :

1° Un rétrécissement considérable de l'artère pulmonaire. L'orifice pulmonaire n'est muni que de deux valvules et l'on voit de plus un gros tractus fibreux au niveau de l'infundibulum qu'il rétrécit.

Il existe donc à la fois un rétrécissement pulmonaire et un rétrécissement sous-pulmonaire.

2° La persistance du trou de Botal.

3° La persistance de la communication interventriculaire au niveau de l'espace quadrilatère.

Observation XX

Obs. n°256 (Dr LANEREAUX). *Cœur « renversé » à anomalies multiples. Communication interventriculaire et interauriculaire. Atrésie de l'orifice pulmonaire* In thèse, EDMOND FOURNIER, Paris, 1898.

P. M..., âgée de 16 ans, née de parents d'apparence bien portants, entre à Saint-Antoine, en novembre 1871. Sa mère qui a eu six enfants et deux fausses couches dit que son mari a contracté autrefois la syphilis.

L'enfant a, depuis sa naissance, la face et les extrémités violacées ; la marche a toujours été impossible.

Non encore pubère ; intelligence faible ; joue avec une poupée comme un enfant.

Ses lèvres et ses mains sont noires ; extrémités froides ; extrémités digitales renflées en baguettes de tambour. Jambes œdématisées. Urines rares, albumineuses. Plèvre droite contient un peu de sérosité.

Cœur difficile à apprécier par la palpation. Au niveau de la troisième côte et du sternum, on entend un souffle de moyenne intensité, diffus et continu, rien d'appréciable dans l'aorte. Pouls petit. Diagnostic : Endocardite congénitale, avec inoclusion de la cloison interventriculaire.

Cet état persiste deux mois, puis survient une hémoptysie

légère, avec une oppression très grande. Le lendemain, morte à la suite d'efforts nécessités par une garde-robe.

AUTOPSIE. — Corps cyanosé ; mamelles non développées ; épanchement pleural et péricardique. Cœur renversé : sa pointe correspond au cinquième espace intercostal et à la sixième côte droite, à 4 centimètres en dehors des cartilages costaux ; très hypertrophié. Le ventricule gauche est en avant et à droite ; et le ventricule droit en arrière et à gauche.

Végétations papillaires avec valvules aortiques insuffisantes ; orifice mitral normal.

Ces deux ventricules communiquent par une ouverture de la dimension de l'extrémité du pouce, située à la partie supérieure de la cloison. L'orifice pulmonaire est très étroit, difficilement traversé par une plume d'oie.

L'oreillette droite qui reçoit les deux veines caves communique par un orifice de la dimension du petit doigt avec le ventricule d'où émane l'aorte, tandis que l'oreillette qui reçoit les veines pulmonaires communique avec le ventricule d'où émane l'artère pulmonaire. Les deux oreillettes communiquent entre elles par le trou de Botal.

Poumons œdématisés. Foie induré, infiltré, d'un sang noir visqueux. Reins congestionnés, volumineux. Utérus rudimentaire.

Observation XXI

Obs. 258 (MM. les Drs J. DARIER et H. FEULARD). *Hérédo syphilis. Communication interventriculaire.* In thèse EDMOND FOURNIER, Paris, 1898.

M^{me} X..., âgée de 29 ans, a contracté la syphilis en 1881 ; pas de traitement régulier. Deux grossesses. Première grossesse en 1885 ; enfant mort de convulsions à un mois.

Deuxième grossesse, en 1886, durant laquelle la malade, affectée de syphilides vulvaires, se présente à Saint-Louis où elle est admise et traitée. Un mois plus tard, elle accouche à terme d'un enfant qui, après avoir présenté des syphilides cutanées de la face, un coryza abondant et un sarcocèle, meurt à l'âge de 11 mois.

AUTOPSIE. — Lésions gommeuses multiples du crâne et des os longs ; gommes du foie, du testicule et des poumons ; lésions gommeuses de l'intestin ; entérite syphilitique. En outre on trouve une anomalie cardiaque ; le cœur est hypertrophié, surtout au niveau du ventricule droit : à la partie supérieure de la cloison interventriculaire, existe un orifice qui fait communiquer les deux ventricules.

Observation XXII

Sténose de l'infundibulum pulmonaire. Communication interventriculaire, oblitération imparfaite du trou de Botal. A.

DELILLE. *Bull. Soc. Anat.*, 1900.

L. B..., fille de 4 ans 1/2, entre le 13 décembre au service des douteux puis est passée au service de la rougeole, à l'hôpital des Enfants-Malades.

Le père est rhumatisant, mais sans lésions cardiaques ; la mère est bien portante ; il y a quatre frères et sœurs bien portants. Enfant née à terme, nourrie au sein par la mère ; n'a eu aucune maladie jusqu'à maintenant ; mais, dès la naissance, elle présentait de la cyanose, accompagnée de crises fréquentes d'oppression avec dyspnée.

A l'entrée dans le service de la rougeole elle présente une éruption rubéolique en voie de s'effacer ; elle est en outre

atteinte de rhino-pharyngite et de stomatite pseudo-membraneuse non diphtérique, comme l'ont montré les cultures.

Ce qui frappe chez cette petite malade c'est la cyanose très intense ; tous les téguments présentent une teinte violacée grisâtre, les muqueuses sont lie de vin, les lèvres violet-foncé ; les extrémités sont franchement bleues, les dernières phalanges des doigts sont déformées en baguettes de tambour, avec ongles en verre de montre ; aux orteils, les troubles trophiques sont analogues mais la déformation est moins évidente. Il y a en outre une dyspnée intense, 40 à 50 inspirations par minute.

L'enfant se tient demi-assise dans son lit. Cependant l'auscultation des poumons ne permet pas de constater de foyer de broncho-pneumonie. L'auscultation du cœur ne donne aucun bruit anormal. Cependant à cause de la cyanose et des troubles trophiques, M. Marfan, diagnostique : communication des deux cœurs avec obstacle au cours du sang dans l'artère pulmonaire. L'enfant meurt le 22 décembre. La température est restée élevée jusqu'au moment de la mort.

AUTOPSIE. — Tous les organes sont congestionnés et présentent une teinte violacée. Les poumons sont particulièrement congestionnés, il n'y a pas de broncho pneumonie, mais de la bronchite diffuse, la pression fait sourdre du pus de toutes les bronchioles.

Le cœur n'est pas augmenté de volume dans son ensemble mais l'oreillette droite est dilatée, l'aorte présente également une dilatation notable dans la portion ascendante de la crosse. Orifice aortique, pas de lésions. Il existe une communication interventriculaire circulaire, d'un diamètre de 1 centimètre environ siégeant sur la partie de la cloison qui correspond à

l'infundibulum aortique juste au-dessous de l'orifice artériel. Le ventricule droit présente une hypertrophie considérable de la paroi, qui, en certains points, a 1 centimètre 1/2 d'épaisseur, mais la cavité est diminuée du fait du rétrécissement considérable de l'infundibulum pulmonaire. En effet, à 1 centimètre au-dessous de l'orifice pulmonaire on trouve un rétrécissement extrême, admettant à peine le passage d'une plume de corbeau (2 à 3 m/m). Il y a là une sorte d'anneau cicatriciel accompagné de petites végétations fibreuses qui font saillie dans la cavité, à la surface de l'endocarde elles ont environ 1/2 à 1 millimètre de saillie.

L'orifice artériel ne présente que deux valves, l'artère pulmonaire est très étroite, elle atteint à peu près le calibre d'un crayon (0 cm. 7). Il n'y a pas de persistance du canal artériel.

Comme autres malformations, il faut également signaler l'oblitération imparfaite du trou de Botal ; la fente ovale de Firket persiste, elle a 2 centimètres de haut sur 1 de large, ainsi qu'une autre très petite fente à la partie postéro-supérieure.

Observation XXIII (résumée).

Malformation du cœur. Persistance du bulbe artériel. Absence d'artère pulmonaire. Communication interventriculaire.
CIVATTE, interne des Hôpitaux. *Soc. anat.*, 1900.

X. D..., 19 ans. Dyspnée intense avec toux, crachats et cyanose. Père et mère bien portants. Pas de maladies à noter. Souffle systolique doux, à tonalité haute, ayant son siège derrière la poignée du sternum ; ne se propage pas en bas. Se propage à gauche, sous la clavicule.

Les poumons présentent, aux deux sommets, surtout à gauche, des lésions de tuberculose avancée. Le malade succombe aux progrès de sa tuberculose.

AUTOPSIE. — Poumon. Cavités aux deux sommets. Foie légèrement congestionné. Cœur gros. A la base deux vaisseaux seulement viennent s'implanter : la crosse de l'aorte, à droite la veine cave supérieure.

La veine cave inférieure et les veines pulmonaires sont normales.

Hypertrophie et dilatation des parois. Le septum interventricule est incomplet.

A sa partie supérieure et antérieure, une large échancrure semi-lunaire fait communiquer les deux ventricules et permet l'introduction de deux doigts. Elle siège au point où vient s'implanter l'aorte qui est reportée un peu à droite et se trouve ainsi à cheval sur les deux ventricules.

Les deux artères bronchiques suppléent l'artère pulmonaire absente.

Observation XXIV

Communication interauriculaire. Rétrécissement mitral et aplasie artérielle d'origine congénitale. HUCHARD et BERGOUIGNAN. *S. méd. des hôpitaux*, juin 1901.

Femme de 34 ans, entrée à l'hôpital Necker, salle Delpech le 29 mars 1901. Deux ans auparavant, la malade avait déjà été soignée dans le même service, et voici l'observation qu'on avait prise alors :

Père mort d'une pneumonie, mère petite, faible ; sœur atteinte d'une affection cardiaque.

La malade a eu des convulsions à 2 ans, la grippe en 1889, scarlatine en 1895, une pneumonie en 1897. Pas de rhumatisme, ni d'antécédents spécifiques. Elle s'est développée très lentement et a toujours été d'une grande faiblesse. Réglée à 24 ans, et depuis les règles viennent irrégulièrement ; à chaque époque menstruelle, elle est prise d'étouffements qui viennent spontanément, sans effort. Depuis son enfance, elle n'a jamais pu courir, jouer, ou donner un effort soutenu. Oedème des membres inférieurs après la scarlatine, et après la pneumonie. De temps en temps céphalalgie.

La malade est d'aspect infantile. Le visage, les membres graciles et petits, le torse très peu développé, la petitesse de la taille lui donnent l'apparence d'une enfant de 13 ans. Le pubis est glabre. Oppression très fréquente, presque continue. Toux et crachats mummulaires. Du reste, l'examen des poumons révèle, au sommet droit, de la matité avec inspiration rude, expiration prolongée et quelques râles sous-crépitaux. Bacilles de Koch dans les crachats. Urines assez abondantes, ne renfermant pas d'albumine.

Le cœur est augmenté de volume dans le sens transversal. L'impulsion cardiaque est énergique. A l'auscultation on entend, à gauche du sternum, dans le troisième espace intercostal, un souffle systolique, granuleux, très intense, se propageant peu, et au même siège, un retentissement diastolique considérable, vers la pointe. Légère cyanose du visage et des extrémités.

Ces différents signes, joints à l'aspect infantile de la malade et à la connaissance des antécédents, indiquaient nettement une lésion congénitale du cœur. Mais la nature de cette lésion fut très discutée. On admit généralement l'existence

d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire, en raison du siège du souffle systolique. Cependant le retentissement diastolique signalé plus haut, indice de l'hypertension sanguine dans l'artère pulmonaire, ne concordait pas avec l'hypothèse d'un rétrécissement de cette artère. Il s'expliquait bien mieux en admettant, comme le fit M. Huchard, un rétrécissement mitral congénital, à cause du roulement présystolique à la pointe. Quant au souffle systolique de la base du cœur, il nous semblait indiquer une communication interauriculaire congénitale, surtout en raison des phénomènes de cyanose.

La malade entra de nouveau dans notre service cette année. Son état s'était très aggravé. Les urines étaient rares, fortement albumineuses. Œdème des membres inférieurs, cyanose très évidente du visage et des extrémités. Oppression intense et continue.

Cette fois, l'auscultation du cœur révélait en plus des signes observés antérieurement un bruit de galop très caractéristique à la pointe. Ventouses scarifiées, saignée, sérum artificiel, oxygène ne purent améliorer cet état d'urémie, qui emporta le malade quinze jours après son entrée.

L'AUTOPSIE montra un cœur volumineux très développé transversalement. Ce cœur est surtout un cœur droit ; le ventricule gauche en effet très petit, rétracté est pour ainsi dire entouré par le ventricule droit, très hypertrophié et dont la cavité présente un volume considérable, l'oreillette droite présente les mêmes caractères que le ventricule correspondant l'oreillette gauche est un peu dilatée. La cloison interauriculaire n'existe pas ; à sa place se trouve un large orifice circulaire de 4 à 5 centimètres de diamètre, dont le bord est

formé par une légère crête finement perforée par places, rudiment du septum normal.

L'orifice mitral, très rétréci, admet à peine un doigt, il n'est pas insuffisant. La grande valve de la mitrale est épaissie et indurée. L'orifice aortique ne présente pas non plus d'insuffisance, mais il admet à peine l'index et l'aorte, au-dessus a le même calibre. La valvule tricuspide est insuffisante et dilatée : elle admet quatre doigts. Les valves, comme celles de la mitrale sont épaissies et indurées. Pas d'insuffisance de l'orifice pulmonaire, qui est cependant très large et admet facilement deux doigts. La paroi des ventricules offre en général des lésions macroscopiques de myocardite scléreuse. Les poumons sont congestionnés, œdémateux, laissent écouler à la coupe une sérosité spumeuse et fauve. Au sommet droit, quelques adhérences pleurales et quelques petits tubercules.

Les reins sont petits, atrophiés, rouges, durs à la coupe. La substance corticale n'existe plus. Le foie présente une cirrhose cardiaque des plus évidentes.

Observation XXV

Rétrécissement congénital de la portion horizontale de la crosse de l'aorte ; persistance du canal artériel et du trou de Botal, par ALBERT KATZ. Société anatomique, mai 1902.

Il s'agit d'un enfant né à terme dans le service de mon maître, M. Porak, chez lequel le diagnostic d'une malformation cardiaque avait été fait longtemps avant la naissance. La mère, multipare bien portante, entra à la maternité au début du neuvième mois de la grossesse. A l'examen on constata que le fœtus se présentait en O. I. G. A. A mi-dis-

tance entre l'épine iliaque, antéro-supérieure gauche et l'ombilic on entendait très nettement un souffle très prononcé se répétant cent trente fois par minute et qui était, manifestement, un souffle fœtal.

A la naissance l'enfant présente une teinte violacée très irrégulièrement répandue : la face, le cou, la muqueuse buccale étaient roses, alors que les flancs et surtout les membres inférieurs étaient parsemés de larges placards violets. Le nombre des respirations est de 60 par minute.

Le cœur soulève violemment les côtes gauches ; à l'auscultation on entend un souffle systolique, rude, très prononcé et très prolongé, dont le maximum se trouve au niveau du manubrium sternal. De là il se propage en bas vers la pointe et, en arrière, vers la région interscapulaire où le souffle est presque aussi intense qu'au foyer maxima antérieur. De temps à autre, et surtout après la tétée, l'enfant est pris d'une crise de dyspnée très intense qui dure habituellement cinq à dix minutes ; pendant cette crise la respiration arrive à 80 par minute ; les battements du cœur deviennent aussi très précipités et la teinte bleue se généralise à tout le corps pendant toute la durée de la crise paroxystique. C'est au cours d'une de ces crises dyspnéiques que l'enfant succomba trois jours après la naissance.

L'autopsie confirme le diagnostic clinique et fait constater les lésions cardiaques suivantes.

L'aorte après avoir donné naissance au tronc brachio-céphalique, à la carotide et à la sous-clavière gauche, se rétrécit brusquement. Ce rétrécissement est considérable, filiforme ; il permet à peine l'introduction d'un stylet.

Le segment rétréci, long de 1 centimètre environ aboutit

à un énorme canal artériel dans lequel il s'abouche : L'artère pulmonaire, normalement située, fait suite au ventricule droit ; partie de la base de ce ventricule, cette artère après un trajet de 2 centimètres se bifurque, deux des branches se dirigent à gauche et à droite vers les poumons respectifs ; la troisième branche ayant 2 centimètres de longueur et l'épaisseur d'une plume d'oie forme le canal artériel. Celui-ci après avoir suivi l'embouchure de la portion rétrécie de la crosse de l'aorte, se continue à plein canal avec la portion thoracique de l'aorte.

On peut dire qu'il y a deux aortes ; la crosse qui fait suite au ventricule gauche, et l'aorte descendante qui fait suite à l'artère pulmonaire, les deux réunies par un segment aortique très rétréci, à peine perméable. Il y a enfin persistance un trou de Botal.

Observation XXVI (résumée)

Persistance du trou de Botal, Absence de rétrécissement de l'artère pulmonaire et de maladie bleue. DELHERM et LAIGNEL-LAVASTINE, *Soc. An.*, 1903, p. 129.

M^{me} L..., cartonnrière, âgée de 56 ans, entre pour la première fois, salle Sainte Anne, à l'hôtel Dieu, dans le service de M. Ballet, le 25 novembre 1902, en pleine asystolie. Dyspnée intense. Battements du cœur précipités et sourds. Pas de frémissement cutané, pas de pouls veineux vrai, pas de cyanose. Le foie gros et douloureux, descendait jusqu'à la fosse iliaque droite.

La malade dit avoir eue dans sa jeunesse plusieurs attaques de rhumatisme articulaire aigu. C'est depuis qu'elle a des palpitations et de la dyspnée d'effort.

Elle fut rapidement améliorée par le repos et le régime lacté absolu. A sa sortie les bruits du cœur étaient toujours précipités mais on n'entendait aucun bruit anormal. Le foie avait repris presque son volume ordinaire ; l'œdème avait disparu.

La malade revint le 7 janvier ; l'asystolie était très accentuée ; murmure asystolique du cœur, foie énorme, œdème, anurie ; subcoma.

La mort arriva le 10, malgré une saignée et des piqûres de caféïne.

AUTOPSIE. — Elle montre que l'artère pulmonaire n'est pas rétrécie, le canal artériel n'est pas perméable, le trou de Botal qui mesure 24 millimètres de diamètre vertical sur 25 millimètres de diamètre horizontal, persiste.

Observation XXVII (personnelle)

Absence totale de cloison interauriculaire. Mort par ictère infectieux.

Mel..., 32 ans, domestique, entre le 30 juin 1904 à la Charité, dans le service de M. Morel-Lavallée, pour un ictère intense avec état typhoïde. Température à l'entrée : 40°1.

L'interrogatoire, vu cet état, est particulièrement difficile.

Antécédents. — Épistaxis dans l'enfance. Fièvre typhoïde à 26 ans. Pas d'antécédents héréditaires.

Début. — Mercredi 22 juin, au soir, le malade ressent des douleurs dans la région de l'épigastre. Il se met au lit et pendant le reste de la semaine, il présente des vomissements et une série de troubles digestifs. Ces troubles vont s'accen-

tuant et le lundi 27 juin, les vomissements deviennent très abondants.

Le lendemain, mardi, est apparue la coloration jaune des téguments.

L'état du malade s'aggravant, il est amené à l'hôpital le 30 juin, au soir.

Examen du 1^{er} juillet. — Ictère généralisé des téguments des conjonctives. Cet ictère est très intense. Sur ce fond jaune ressort la coloration rosée des pommettes et des oreilles. Les mains sont cyanosées par intervalles. Pupilles dilatées.

Appareil digestif. — Langue très sale. Haleine fétide. Anorexie. Soif. Nausées. Douleurs épigastriques diffuses.

Foie. — Ne déborde pas les fausses côtes. L'autopsie cependant nous le montrera volumineux.

Rate. — Certainement augmentée, mais les limites en sont difficiles à établir car cet organe semble faire masse avec la matité cardiaque.

Cœur. — La pointe est déviée en dehors et en bas. La percussion dénote une augmentation considérable du volume du cœur.

Poumons. — Rien de particulier.

Urines. — Très colorées. Dépôts abondants. Grande quantité d'albumine. Pigments.

État général. — Le pouls est petit et rapide. Le malade est dyspnéique.

Il est plongé dans un état typhoïde, dont on le tire difficilement pour obtenir les renseignements, mais il n'y a pas de délire. T. : 40°6 matin et soir.

2 juillet. — L'état du malade s'est aggravé. Dans la mati-

née, délire actif. Puis il entre dans un état de torpeur absolu, dont on ne peut le tirer. La température est de 40°7. Dans l'après-midi, il est toujours affaibli et devient très cyanosé. Le délire n'a pas reparu et l'état typhoïde est de plus en plus accusé.

Le malade meurt à 10 h. 1/2 du soir, après une chute brusque de la température qui est tombée, à 6 heures, à 38°6.

A aucun moment, il n'y a eu d'hémorragies.

AUTOPSIE. — Adhérence du poumon gauche en arrière.

Reins. — Volume normal. Points congestifs dans la substance corticale.

Rate. — Très ferme, grosse, 385 grammes.

Foie. — Très gros ; il pèse 1.975 grammes.

La putréfaction en empêche malheureusement l'étude, même macroscopique.

Cœur. — C'est lui qui présente les modifications les plus intéressantes. Enorme. Parois hypertrophiées. Poids: 450 grammes.

Même à un examen superficiel on se rend compte qu'il existe une large communication interauriculaire ; le doigt introduit dans une oreillette pénètre facilement dans l'autre.

Un examen plus approfondi montre qu'il n'y a pas seulement communication mais que la cloison interauriculaire est totalement absente. Les deux cavités sont, en quelque sorte, confondues en une seule. Cependant leur séparation est reconnaissable par la présence, sur la paroi postérieure, d'un bourrelet en forme de croissant descendant en bas jusqu'à la cloison interventriculaire, s'aminçissant en haut de plus en plus sur la paroi supérieure.

En avant il existe un repli beaucoup plus mince, à peine

marqué, rejoignant le précédent par son extrémité supérieure.

Rien du côté des gros vaisseaux.

Observation XXVIII.

G. BRECCIA. *Sur un cas de maladie de Roger compliqué d'insuffisance aortique évolution sans symptômes* (Gazetta degli Ospédali e delle Cliniche, 1906, 20 mai. E. FEINDEL, Presse Médicale, 20 septembre 1906).

La perforation de la cloison interventriculaire sans cyanose décrite cliniquement par Roger est assez rare ; quand elle existe à l'état pur, ses symptômes, notamment le souffle systolique décrit par Potain, sont caractéristiques.

La plupart des cas de maladie de Roger qui, jusqu'ici, ont été publiés, ont concerné des enfants ou des jeunes gens ; celui de M. Breccia présente ce double intérêt qu'il s'est agi d'un homme de 46 ans, et que la maladie a évolué sans symptômes. C'était au point de vue anatomique une forme typique de maladie de Roger accompagnée d'insuffisance aortique, et ni l'une ni l'autre lésion n'avaient pendant la vie produit le moindre trouble fonctionnel.

A l'autopsie (mort par péritonite aiguë) le cœur n'a présenté aucune trace de modification correspondant à quelque altération de sa fonction ; les lésions d'ailleurs considérables étaient si singulièrement disposées que l'absence de troubles fonctionnels s'expliquait facilement. Ce cœur, de volume, n'était hypertrophié dans aucune de ses parties. L'aorte, un peu ectasique dans sa portion ascendante était insuffisante. Dans le haut de la cloison interventriculaire existait un trou admettant la pointe de l'index ; cette perforation, de forme trian-

gulaire, avait son côté le plus long correspondant au cul-de-sac de la valvule sigmoïde aortique droite.

Celle-ci était envahie de nodules calcaires et présentait le long de sa base adhérente une fissure linéaire d'environ 3 centimètres de longueur.

Ainsi deux lésions importantes, une insuffisance aortique et une perforation de la cloison, existaient pendant la vie sans qu'aucun symptôme les révélât. Et la preuve que les symptômes étaient nuls, c'est que le cœur sur la table d'autopsie, ne présentait ni hypertrophie, ni dilatation d'aucune sorte.

La conclusion qui s'impose, c'est que les troubles fonctionnels étaient réellement nuls.

L'insuffisance aortique devait être de très peu de valeur pendant la vie; en effet, la fissure linéaire de la sigmoïde droite était fixée dans une position de demi-ouverture; par conséquent il en résultait pour le bord libre de la valvule une plus grande longueur, ce qui lui permettait d'atteindre les bords libres des autres sigmoïdes; quant à la fissure de la base, elle se trouvait immédiatement en rapport avec la paroi de l'aorte, c'est-à-dire en un point où le courant de retour était tout à fait affaibli.

En ce qui concerne la perforation interventriculaire, l'explication est encore plus simple; l'ouverture n'est franchissable que lorsque le cœur est étiré suivant son axe longitudinal.

Dans la position physiologique de l'organe, les bords du trou sont en contact; ils devaient s'opposer au passage du sang d'un ventricule dans l'autre.

Observation XXIX (Personnelle).

Le nommé F..., couvreur, âgé de 33 ans, entre le 24 mai 1906, salle Bazin, dans le service du Dr Tapret.

Antécédents héréditaires. — Mère morte des suites de couches ; père mort, éthylique.

Le malade entre à l'hôpital parce qu'il ressent, dit-il, de violentes douleurs journalières à tout l'abdomen, avec exacerbation du côté droit. Légère anorexie, pas de constipation, pas de diarrhée, pas de vomissements, pas de ballonnement du ventre. Pas de traces d'intoxication saturnine, pas de liseré de Burton, bien que le malade rapporte ces soi-disant coliques à l'intoxication par le plomb. Deux ou trois jours avant son entrée à l'hôpital, il avait ressenti de légères douleurs, mais pas d'autres signes nets. A son entrée dans la salle Bazin on lui fait une piqûre de morphine, ses douleurs se calment ; quelques vomissements, surtout alimentaires, un peu verdâtres, apparaissent. Depuis l'état du malade a été toujours en s'améliorant.

En interrogeant le malade nous retrouvons déjà dans son passé un accident semblable. Il y a quatre ans il relate à peu près les mêmes symptômes ; toutefois le malade raconte cette fois avoir eu des vomissements et un peu de glaires et de sang dans ses selles. Il dut rester alité huit jours.

Ce qui nous frappe surtout dans les antécédents de ce malade c'est une cyanose persistante qu'il accuse avoir eue de 8 à 15 ans, siégeant au niveau des extrémités des membres supérieurs, mains et face (pommettes, nez, lèvres, front).

En même temps il remarque qu'il a toujours les mains et

les pieds froids et qu'il lui est difficile de les réchauffer.

Si nous fouillons plus profondément dans son passé nous voyons que, jusqu'à l'âge de 8 ans, cette cyanose n'existait pas, mais on note une irritabilité assez grande de son caractère et souvent le malade était pris de violentes colères au cours desquelles il devenait, dit-il, bleu violacé.

En outre le malade a remarqué qu'il ne pouvait courir comme ses camarades, car il était tout de suite essoufflé. Il transpirait au moindre effort et ressentait de violentes palpitations. Une forte oppression le prenait.

Sur l'avis du médecin il est envoyé à la campagne à 6 ans 1/2 où il est resté jusqu'à 16 ans 1/2. Il est employé à garder les bestiaux et c'est dans cet intervalle qu'apparaît cette cyanose (8 à 15 ans) Notons ce fait spécial : A cette période de sa vie le malade raconte ne s'être jamais mieux porté. Oppression, palpitations avaient disparu. Néanmoins il s'essoufflait toujours facilement mais il était bien moins gêné pour respirer. Cette cyanose a disparu. Le malade ne peut préciser si c'est brusquement ou graduellement qu'elle a disparu.

De 15 à 16 ans 1/2 rien de particulier; à 16 ans 1/2 il rentre à Paris où, pendant un mois, il exerce la profession de receveur à l'imprimerie. Il est forcé de cesser parce qu'il ressent à ce moment alors, des bourdonnements d'oreilles intenses et des vertiges qui exposent sa vie. Il se repose huit jours. Comme son père était couvreur et plombier, il entreprend dès lors la profession de ce dernier. Se fatiguant trop il entre à l'hôpital Cochin vers 17 ans 1/2 au bout de six mois dans le service de M. Dujardin-Baumetz pour oppression et palpitations.

Il y reste un mois. Le traitement qu'on lui fait subir est celui-ci : Digitale, bromure de potassium, repos.

En sortant il reprend la profession de couvreur ; il travaille deux mois sans ressentir presque rien. Mais alors les vertiges réapparaissent et lui montrent le danger de son métier. Il continue néanmoins ce métier pendant un an. A 18 ans environ il fait une chute d'un quatrième étage sur la tête, entre des sacs de plâtre. Deux heures après il remonte sur le toit avec quelques dents cassées et après avoir eu une épistaxis assez abondante.

Quinze jours après, la nuit, il est pris brusquement d'une soif intense ; mais déjà quelques jours avant il avait remarqué qu'il urinait plus souvent. La faim est en correspondance avec la soif. Il entre à la Charité dans le service du Dr Potain, trois semaines après son accident, pour son cœur et pour sa soif et sa faim très violentes. Il y reste trois mois. Il urinait, dit-il, en entrant dans le service 10 litres et 6 litres en sortant.

Chez le Dr Potain, il reçut comme traitement 1 kilogramme de viande, des légumes verts et 1 kilogramme de pain. Des ventouses scarifiées furent appliquées sur la région cardiaque. On lui donna 5 grammes d'antipyrine et on alla jusqu'à 10 grammes. On lui donne alors du valérianate d'ammoniaque pendant trois semaines. Puis on le laisse au repos.

En sortant il est livreur de pain mais il cesse car il faut monter les étages. Ce travail le fatiguant outre mesure, il devient camelot.

A 21 ans, service militaire au 62^e d'infanterie à Nantes, section d'infirmiers ; il y fait ses trois ans, il avait un supplément de pain et de gamelle.

A 24 ans il veut refaire le métier de couvreur mais au bout de deux mois il reprend celui de camelot.

Il entre dès lors à l'hôpital, en sort, travaille quinze jours, puis y rentre, et ainsi de suite.

En 1905-1906 pendant un an et demi il est employé comme garçon de laboratoire chez le Dr Roger. Pendant ces dix ans rien à signaler de particulier. De temps en temps des crises de polyurie et de polyphagie. Toujours de l'essoufflement des palpitations, des vertiges. Son intelligence sa mémoire sont affaiblies. Il est très impressionnable surtout depuis l'âge de 18 ans, et on note également une crise de fausse angine de poitrine avec douleur du bras gauche et surtout dans les deux derniers doigts.

Il a repris le métier de camelot mais ce métier lui occasionnant de longues marches, il se trouve de nouveau plus fatigué et entre dès lors le 24 mai 1906 salle Bazin dans le service du Dr Tapret.

Les signes physiques que présente ce malade du côté du cœur sont les suivants.

A l'inspection, rien de spécial. Pas de voussure précordiale.

La palpation permet de sentir un frémissement cataire systolique siégeant au niveau du deuxième espace intercostal gauche.

Le choc de la pointe est normal.

La percussion ne montre pas d'augmentation de la matité cardiaque qui paraît sensiblement normale.

A l'auscultation, on entend au niveau du deuxième espace intercostal gauche un souffle systolique très net, à timbre rude et rapeux, très intense avec maximum le long du ster-

num mais se propageant en décroissant vers la clavicule gauche. Rien d'anormal au niveau des autres orifices.

L'intensité du souffle est d'ailleurs variable d'un jour à l'autre. Très intense et très rude lorsque le malade a marché comme lors de son entrée à l'hôpital, il diminue et devient plus sourd et plus doux lorsqu'il a gardé un repos prolongé au lit.

Observation XXX

BÉRIEL, *Revue de médecine*, 10 mai 1906, recueilli dans le service de M. le professeur agrégé DEVIC.

Homme vigoureux, 35 ans, ordinairement bien portant ayant toujours exercé, sans fatigue, son métier de forgeron.

Marié. Femme suspecte de tuberculose (son père et une sœur sont morts de cette affection) ; Deux enfants ; l'un mort à 4 ans d'une méningite tuberculeuse, l'autre vivant et bien portant (5 ans).

Il y a neuf ans fièvre typhoïde soignée à l'hôpital de la Croix-Rousse dans le service de M. Garel.

La feuille de température, qui a été retrouvée, montre qu'il s'agit d'une fièvre grave et longue, mais sans complications.

Aurait contracté la rougeole de son enfant ; après une période prodromique de huit jours caractérisée par du malaise général, de l'anorexie, l'éruption se serait faite le 3 mai (il y a une semaine) ; elle aurait mis trois jours pour se faire.

La température prise régulièrement du 4 au 10 mai, a oscillé de 39 à 40°. Quatre jours après l'éruption, délire, diarrhée, épistaxis répétées, pouls accéléré assez fort, de 120 à 140. Rien autre aux poumons que quelques râles de bron-

chite ; rien aux pupilles. Pas de raie méningitique ; pas de dyspnée.

Arrivé à l'hôpital le 10 mai 1902, à 10 heures du soir, dans le coma, il succombe à minuit le même jour. Pas de cyanose.

L'urine avait été examinée deux fois par le médecin qui soignait le malade, M. le Dr Lacroix ; on y avait constaté seulement la seconde fois, une petite quantité d'albumine.

AUTOPSIE le 12 mai 1902. — Sujet d'aspect rigoureux sans œdème.

Abdomen. — Pas de liquide dans le péritoine.

Foie. — 840 grammes ; un peu mou, avec de nombreuses taches sous-capsulaires décolorées. Vésicule pleine de bile sans calculs.

Reins. — 160 et 165 grammes ; sans altération appréciable autre qu'une congestion très marquée.

Rate. — 230 grammes. Un peu de péricapnité. Tissu assez ferme.

Estomac. — Teinte jaune de la muqueuse avec quelques suffusions sanguines.

Rien à l'œsophage, au duodénum ni à l'intestin.

Rien aux capsules surrénales.

Rien aux organes génitaux.

Encéphale. — Pas d'exsudats ni d'œdème des méninges ; pas d'athérome des artères de la base. Aucune altération des hémisphères à la surface ni sur les coupes ; rien aux autres centres nerveux.

Rien aux sinus.

Thorax. — Les deux poumons sont très congestionnés, mais ne présentent aucun noyau de broncho-pneumonie. Très petites cicatrices du sommet sur le poumon gauche.

Poids : 630 grammes (dr.) et 560 grammes (g.).

Pas de liquide ni d'adhérences dans les plèvres.

Aorte remarquablement souple, sans trace d'athérome.

Cœur : 360 grammes.

Extérieurement le cœur paraît notablement plus gros qu'à l'état normal, mais sans que cette augmentation de volume soit cependant considérable. Elle porte surtout sur le cœur droit; le ventricule de ce côté a une cavité large, ses parois sont plus volumineuses. L'oreillette droite surtout est très hypertrophiée; elle est beaucoup plus volumineuse que la gauche.

Pas d'insuffisance des sigmoïdes de l'aorte, ni lésion à ce niveau.

Les oreillettes étant ouvertes par la face postérieure on voit que la cloison interauriculaire est très modifiée; elle présente plusieurs orifices assez larges. Vue par l'oreillette droite, c'est-à-dire par sa face droite, elle montre les détails suivants en allant d'arrière en avant.

1^o Une première partie formant un diaphragme incomplet à bord libre falciforme tourné en avant. Ce diaphragme a l'épaisseur normale de la paroi interauriculaire; le bord libre, saillant vers l'oreille droite, forme un léger bourrelet blanchâtre; il limite en arrière la première perforation.

2^o Cette perforation volumineuse, occupant en hauteur toute l'étendue de la cloison, a 10 à 12 millimètres d'avant en arrière. Elle est divisée en deux, dans le sens de la hauteur, par un filament grêle, blanchâtre horizontal.

3^o En avant est une cloison mince, translucide par endroits dont le bord postérieur, falciforme, limitant en avant la perforation décrite ci-dessus, regarde du côté de l'oreillette gauche.

4^e Cette cloison est perforée d'un petit orifice; en outre, elle n'est pas soudée en avant à la paroi intérieure du cœur; elle se termine par un bord tranchant regardant l'oreillette gauche et laissant devant lui une nouvelle perforation.

5^e La partie antérieure de la cloison interauriculaire est conservée sous forme d'un repli d'épaisseur normale, mais très court, paraissant oblitérer complètement du côté de l'oreillette droite l'orifice précédent dont le trajet est ainsi très oblique en avant et à gauche

En résumé il ne reste de la cloison que deux portions, l'une très restreinte, l'autre postérieure un peu plus étendue.

La large communication laissée entre ces deux replis est en partie oblitérée par un mince diaphragme situé du côté de l'oreillette gauche, produisant ainsi deux orifices secondaires: l'un antérieur, petit à trajet oblique, l'autre postérieur, béant.

Outre le filament décrit précédemment au travers de cet orifice, il en existe plusieurs autres dans l'oreillette gauche, allant d'une paroi opposée.

Après avoir ouvert les ventricules on peut constater l'intégrité des appareils auriculo-ventriculaires.

On trouve enfin dans le ventricule gauche une autre petite lésion: on voit sur la cloison interventriculaire à un 1/2 centimètre au-dessous des sigmoïdes, entre la sigmoïde postérieure et la droite, un cul-de-sac borgne, blanchâtre; à bords en bourrelets; il a la dimension d'une pièce de 50 centimes. Ce cul-de-sac plonge vers le ventricule droit dont il n'est séparé que par une cloison membraneuse au-dessous de la valve interne tricuspidé.

Pas de persistance du canal artériel.

CONCLUSIONS

A côté des affections congénitales du cœur qui ne présentent aucun intérêt clinique et qui sont plutôt des trouvailles d'autopsie ou des monstruosités entraînant dans un laps de temps très court, la mort du sujet, et parmi lesquelles nous citons l'absence et la dualité persistante du cœur, les ectopies cardiaques, céphaliques, abdominales intra et extra-thoraciques, il en est d'autres qui présentent, par contre, un réel intérêt clinique, qui sont compatibles avec une existence assez prolongée pour qu'un praticien puisse suivre leur évolution.

1° Nous rangeons dans ce groupe la plupart des malformations qui permettent une survie de dix mois au moins à trente, quarante, cinquante ans et au delà.

2° Ces malformations congénitales du cœur ont été l'objet de nombreux et importants travaux. Morgagni et Sénac au XVIII^e siècle esquissèrent leur histoire; elles intéressèrent la plupart des médecins du XIX^e siècle

qui ont laissé, aussi bien en France qu'à l'étranger, un nom dans la science.

3° L'hérédité joue dans leur étiologie un rôle incontestable. Les exemples qu'on en possède sont nombreux et tout à fait significatifs. C'est ainsi qu'on a pu incriminer le rachitisme, le rhumatisme, le saturnisme, l'alcoolisme, la consanguinité et surtout la tuberculose et la syphilis des parents.

4° Deux grandes [théories sont en présence pour expliquer la production de ces malformations : la théorie de l'endocardite fœtale, la théorie tératologique.

Qu'une lésion inflammatoire, dit la première théorie, surprenne le cœur pendant sa période de développement avant l'époque où il a atteint sa structure définitive, cette inflammation pourra avoir pour effet non seulement d'entraîner les conséquences de toute endocardite mais elle pourra également arrêter le travail de formation embryonnaire de l'organe. Qu'un arrêt de développement, dit la seconde théorie ou celle de Rokitsky, survienne, que le bulbe artériel se cloisonne d'une façon anormale et toutes les autres malformations seront expliquées par ces arrêts de développement par ce cloisonnement anormal du bulbe.

Ces deux théories ont chacune leur part de vérité. L'existence de nature inflammatoire ne saurait être niée par la présence de lésions endocardiques banales ; épaisissements, cicatrices, adhérences valvulaires. D'autre part ces lésions peuvent être postérieures à un arrêt de développement, la malformation étant un appel à l'endocardite. Il nous semble que dans la théorie de l'en-

docardite fœtale, on n'a pas assez tenu compte de la succession chronologique des différentes phases du développement du cœur et l'on fait dépendre presque toutes les malformations d'une seule et même lésion valvulaire qui peut être absente.

5° Au point de vue anatomo-pathologique ces affections sont caractérisées par des anomalies isolées comme par exemple :

a). — La communication interventriculaire : des perforations occupant le centre, le sommet ou la base de la cloison des ventricules.

b)). — La communication interauriculaire : des perforations occupant un point quelconque de la cloison des oreillettes ou la valvule du trou de Botal.

c). — Les rétrécissements de l'artère pulmonaire et de l'aorte, accompagnés ou non d'insuffisance.

d). — La persistance du canal artériel.

e). — La persistance du trou de Botal mais, la plupart du temps, les faits sont plus complexes et il y a association, coïncidence de plusieurs lésions, de plusieurs anomalies.

6° Ces diverses anomalies en tant qu'associées se manifestent par des signes fonctionnels et physiques. Les premiers sont presque toujours du même ordre, se retrouvent à peu près identiques ; les plus importants sont la cyanose, la dyspnée, les palpitations, les troubles de calorimétrie, de sensibilité et de nutrition. Les seconds sont, au contraire, susceptibles de varier d'un type anatomo-pathologique à l'autre ; ils sont caractérisés par des souffles organiques qui sont systoliques

dans la majorité des cas et dont le siège se trouve dans le deuxième ou le troisième espace intercostal sur le côté gauche du sternum où ils ont leur maximum.

En tant qu'isolées ces malformations ont leurs signes particuliers tels que, par exemple, le souffle de Roger dans la communication interventriculaire pure, le souffle de F. Franck et les caractères du pouls dans la persistance du canal artériel.

7° A côté de la cyanose congénitale classique caractérisée par une teinte bleue violacée, permanente des téguments et des muqueuses, il existe plusieurs formes cliniques de cyanose, la cyanose tardive, qui apparaît à la suite d'affections intercurrentes; la cyanose intermittente ne se révélant que lorsqu'elle est provoquée par un effort, une grande fatigue; la cyanose sans souffle; la cyanose congénitale paroxystique survenant presque toujours spontanément, par instants et par crises.

8° Le sang, chez les cyanotiques, présente des modifications importantes. Il offre une coloration plus foncée et une teneur plus grande en hémoglobine par suite de l'hématose restreinte. Le diamètre globulaire, la densité, l'alcalinité, le fer sont augmentés.

L'insuffisance de l'hématose crée de même la polyglobulie par hyperfonctionnement des organes hématopoïétiques. Il n'y a pas relation de cause à effet entre la polyglobulie et la cyanose. Ce sont deux phénomènes concomitants qui relèvent de la même cause.

La cyanose qui existe dans la plupart des malfor-

mations congénitales ne nous paraît pas due à la stase veineuse généralisée.

a). — Parce qu'elle ne s'accompagne pas d'œdèmes ni d'épanchements séreux.

b). — Parce qu'elle s'accompagne de polyglobulie vraie par hyperfonctionnement des organes hématopoïétiques, non de polyglobulie relative.

Il nous semble que pour expliquer la cyanose dans les affections congénitales du cœur, on doit revenir à l'ancienne théorie de Gintrac père, dite du mélange des deux sangs, unie à l'insuffisance de l'hématose par l'arrivée défectueuse du sang aux poumons, conséquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire.

9°). La teinte spéciale de la peau et des muqueuses la dyspnée continue et paroxystique, les palpitations ; les déformations du tronc et des extrémités, le refroidissement, l'engourdissement, l'arrêt de développement, la tendance aux hémorragies, la tuberculose constituent pour le diagnostic un tableau caractéristique.

10°) Pour que les malformations diverses soient compatibles avec l'existence, il faut d'abord que les altérations congénitales ne soient pas trop accusées pour amener une circulation trop vicieuse. Cette circulation doit être telle que tous les tissus puissent être baignés par le sang et participer à une hématose suffisante. Il faut, d'autre part, que le retour du sang noir soit possible et qu'il puisse être amené par des voies suffisamment larges au niveau d'une surface respiratoire suffisamment perméable et également étendue. En

d'autres termes, il faut qu'il y ait le moins possible mélange des deux sangs ou que, si celui-ci existe, il y ait prédominance notable du sang artériel là où doivent se faire les échanges nutritifs, c'est-à-dire dans l'intimité des tissus.

En un mot la mesure de la vie est en rapport exact avec le degré d'importance de l'entrave apportée à la circulation. Toutes les conditions qui laisseront la circulation plus libre et qui en diminueront la gêne rendent la vie plus longue. Toutes les fois que l'artère pulmonaire sera saine ou peu altérée la première condition sera réalisée ; toutes les fois que la dérivation du sang sera facilitée la seconde condition sera remplie.

Mais le malade atteint de malformation cardiaque, même avec les anomalies associées, compensatrices et nécessaires n'en reste pas moins un « infirme du cœur » et, bien que les conditions ci-dessus soient réalisées, le pronostic n'en doit pas moins être réservé car le malade est visé par de nombreuses complications et il peut mourir non seulement par son cœur mais aussi par ses poumons, son foie, ses reins et par la périphérie.

Le traitement consistera à protéger le sujet atteint de malformation congénitale contre tous les dangers qui le menacent.

Il faudra éviter toutes les causes de refroidissement surveiller attentivement les fonctions digestives et le prémunir contre l'invasion des affections contagieuses

Les frictions, le massage, les promenades tranquilles au grand air sont à recommander. Les médicaments proprement dits trouvent leurs indications dans chaque cas particulier. Les principaux, les plus utiles sont la digitale, le bromure de potassium et la caféine.

Vu : le Président de la thèse,
HUTINEL

Vu : le Doyen,
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- AUDRY ET LACROIX. — Sur un cas de malformation du cœur (*Soc Anat.*, 1886).
- BOUILLAUD. — Traité clinique des maladies du cœur, t. II. 1844.
- BOUCHUT. — Clinique des enfants malades, *Gaz. des hôpitaux*. 1870 p. 124.
- BOISSEL. — Des perforations de la paroi interventriculaire. Paris, 1875.
- BARBILLON. — Note sur deux cas de malformations cardiaques *Soc. Anat.*, 1886).
- BARD ET CURTILLET. — Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de la maladie bleue *Revue de médecine*, 1889 p. 993.
- BUTIN. — Étude sur la communication accidentelle des deux oreillettes du cœur. *Thèse, Paris*, 1892-1893, t. IV.
- BARIÉ. — Traité pratique des maladies du cœur et de l'aorte 1900.
- BÉRIEL. — Des perforations du septum interauriculaire, *Revue de médecine*, 1906.
- CORVISART. — Maladies du cœur, Paris, 1811.
- CRUVEILHIER. — Anatomie pathologique, t. II, 1852.
- CADET DE GASSICOURT. — Traité clinique des maladies de l'enfance, t., II, p. 23.
- CORNIL, — *Journal des connaissances médicales*, 1884, p. 401-409.
- CHAPOTOT. — Note sur un cas de malformation congénitale du cœur sans cyanose, *Lyon médical*, 1889.
- CADET DE GASSICOURT ET GAMPERT. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1890. p. 49. 62.

- CHARRIN ET LE NOIR. — *Archives de physiologie normale et pathologique*, Paris, 1891.
- C. R. *Société de biologie*, 1896, t. II.
- COYON. — *Soc. anat.* 1897.
- CIVATTE ET COSSELIN. — *Soc. anat.*, 1900.
- DEGUISE. — De la cyanose cardiaque, due à la communication anormale entre les cavités droite et gauche, considérée principalement sous le point de vue de son anatomie pathologique, *Thèse Paris*, 1843.
- DECAISNE. — Communication interventriculaire pure. (*Société anatomique*, 1855).
- D'HEILLY. — Des oblitérations et rétrécissements congénitaux de l'artère pulmonaire, *Thèse, Paris*, 1864.
- DEBELY. — Du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire et de son rôle dans la cyanose, *Thèse de Montpellier*, 1878.
- DUREY-COMTE. — Contribution à l'étude du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, *Thèse, Paris*, 1886-1887, t. VI.
- DELILLE. — *Soc. anat.*, 1900.
- DUFLOCO. — *Soc. méd. des hôpitaux*, 1900.
- FÉRUS. — Article *Cyanose* in *Dict. de Médecine*, Paris 1835.
- FRANCK. J. — *Traité de pathologie médicale*, t. IV. p. 400.
- FRANCK. F. — *Gazette hebdomadaire de médecine* de Paris, 1878, p. 588. Sur la persistance du canal artériel.
- FÉRÉOL. — Sténose pulmonaire avec communication des deux ventricules (*Soc. méd. des hôpitaux*), 1881.
- FALLOT. — Contribution à l'étude de la maladie bleue (*Marseille Médical*, 1888).
- GINTRAC Père. — *Thèse Paris*, 1814, Observations et recherches sur la cyanose, 1824, in-8°.
- GIRAUD. — *Société de médecine de Marseille*, 1861. Cyanose tardive.
- GUILLON. — Contribution à l'étude des malformations du cœur, Paris, 1873.
- GRANCHER. — Art. *Cyanose* in *Dict. encyclopédique des sciences médicales*.
- GINTRAC fils. — Art. *Cyanose*. in *Dict. de médecine et de chirurgie pratiques*.
- GAMPERT. — Cyanose congénitale *Bull. Soc. Anatom.*, 1889, p. 604.
- GRAVITZ. — Étude clinique et expérimentale sur le sang. *Zeitschrift, Klinische Medizin*, t. XXII 1893.

- GILSON. — Étude du sang dans la cyanose congénitale. *Lancet*. London, 1895, p. 24.
- HARDY. — *Progrès médical*. — Paris, 1896. De la Cyanose.
- HUCHARD. — Traité clinique des maladies du cœur et de l'aorte. 3^e édition).
- HAYEM. — Cyanose et hyperglobulie, Méd.-moderne, 1895. *Bull. soc. médicale des hôpitaux*, 1895, p. 33, 36. État du sang dans la cyanose chronique.
- JACCOUD. — Traité de pathologie interne, 1887.
- JOLIET ET SELIER. — L'hyperglobulie dans l'asphyxie expérimentale. *Soc. biologie*, 1895.
- KREHL. — Un cas de malformation cardiaque avec hyperglobulie. *Klinisch. Medic. Wochenschr.*, 1889.
- KEIM. — Maladie de Roger. *Bull. soc. anatomique*, 1897, p. 649.
- LOUIS. — Observations suivies de quelques considérations sur la communication des cavités droites avec les cavités gauches du cœur. *Archives générales de médecine*, 1823, t. III, p. 325.
- LEPAGE. — Cyanose dépendant de la perforation interventriculaire du cœur. *Thèse, Paris*, 1858.
- LÉE. — Malf. of the heart — *Transact. London path. Soc* 1876-80.
- LANCEREAUX. — Des anomalies cardiaques. *Gaz. des Hôpitaux*, 1880, pages 809, 825, 833, 850, 883, 890.
- LAVERGNE. — *Thèse Paris*, 1885-1886.
- LAMOUREUX. — *Soc. anatomique*, 1897.
- LENOBLE. — *Thèse Paris*, 1893.
- LE HOUX. — *Thèse Paris*, 1902. Maladie de Roger.
- MAREY. — La circulation du sang à l'état physiologique et dans les maladies. Paris, G. Masson, 1881, in-8°.
- MOUSSOUS. — Maladies congénitales du cœur, Paris, 1890.
- MACAIGNE. — *Soc. anatomique*, 1891.
- MESLAY. — *Soc. anatomique*, 1895.
- MOILLÉ. — Pathogénie de la maladie bleue. Paris, 1896.
- MARIE. P. — Leçons de clinique médicale de Paris, 1896.
- MARTIN. — *Soc. de méd. de Lyon*, 1899.
- PEACOCK. — Malformations of the heart.
- PIZE. — Anomalies cardiaques et vasculaires pouvant causer la cyanose. *Thèse Paris*, 1854.
- POCHÉ. — Anomalies des cloisons cardiaques, Paris 1875.
- PETIT. — In Traité médecine Charcot-Bouchard, t. VIII.

- POTAIN. — Maladies de Roger. *Bull. Soc. Méd. des Hôpitaux*. 1896.
- QUISERME. — Des polyglobulies. *Thèse Paris*, 1902.
- ROGER. H. — *Union médicale*, Paris, 1852, p. 595.
- RAYNAUD. — In *Nouv. dictionnaire de méd. et chirurgie pratiques*.
- ROKITANSKY. — Die objecta des Scheiderwande des Herzens, Wien, 1875.
- ROGER. H. — *Bull. Acad. de médecine*, 1879, 2^e série, p. 1074
- REISS. — *Thèse Paris*, 1895.
- RABIÉ. — *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*. 30 avril 1899.
- STACQUEZ. — Mémoires sur la cyanose : *Annales de la Société de médecine de Gand*, 1843, p. 3, 33.
- SÉBILLEAU. — Cyanose congénitale paroxystique. *Thèse Paris*. 1904.
- VARIOT ET GAMPERT. — Cyanose sans souffle. *Bull. Soc. méd. des Hôpitaux*, 1890, p. 186.
- VARIOT. — *Bull. Soc. méd. des Hôpitaux*, 1895, p. 61-63.
- Sur l'indépendance des malformations cardiaques congénitales et de la cyanose. *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles*. Paris, 1897.
- VARIOT ET DEVÉ. — *Soc. méd. des Hôpitaux*. 1899.
- VARIOT. — Cyanose sans souffle. *Bull. Soc. pédiatrie* 1902. Cyanose sans souffle. *Bull. Soc. méd. des Hôpitaux*, 1903. Cyanose intermittente. *Bull. Société. Pédiatrie*, 1903.
- WILBOUSCHEWITCH M^{lle}. — *Soc. anatomique*, 1891.
- VAQUEZ. — Sur une forme spéciale de cyanose s'accompagnant d'hyperglobulie, *Soc. biologie*, 1892. *Bull. médical*, 1892, p. 149.
- Note sur l'hyperglobulie. *Soc. médicale des Hôpitaux*, 1895. Modifications du sang dans la cyanose chronique. *Soc. biologie*, 1895.
- VAQUEZ ET LAUBRY. — Cyanose avec splénomégalie et polyglobulie. *Soc. méd. des Hôpitaux*, 1884, p. 880.
- WEILL. — *Traité des maladies du cœur chez les enfants*, Paris, 1895.
- ZUBERT ET HALLÉ. — *Ann. des mal. de l'enf.*, 1899.
- ZARIGUIEY. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*. Paris, 1894, p. 620-624.